



TRAITÉ PRATIQUE

DES

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

MONTPELLIER. — TYPOGRAPHIE ET LITHOGRAPHIE CHARLES BOEHM.

TRAITÉ PRATIQUE

DES

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

PAR

J. GRASSET
CORRESPONDANT DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE

G. RAUZIER
PROFESSEUR AGRÉGÉ
CHARGÉ DU COURS DE PATHOLOGIE INTERNE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

QUATRIÈME ÉDITION

REVUE ET CONSIDÉRABLEMENT AUGMENTÉE

Avec 122 Figures et 33 Planches, dont 15 en chromo et 10 en héliogravure

---

OUVRAGE COURONNÉ PAR L'INSTITUT (PRIX LALLEMAND)

TOME PREMIER

MONTPELLIER
CAMILLE COULET, LIBRAIRE-ÉDITEUR
5, GRAND'RUE, 5.

PARIS
G. MASSON, LIBRAIRE-ÉDITEUR
120, Boulevard Saint-Germain, 120
1894

Charcot a été brutalement et inopinément enlevé pendant l'impression de cet ouvrage.

Il m'est impossible de ne pas saluer sa mémoire en tète de cette Préface.

Avec Duchenne et Vulpian, Charcot a été le vrai fondateur, le créateur, de cette Neuropathologie française, que, depuis quinze ans, ce livre cherche à résumer et à répandre, dans ses éditions successives.

J'ai dit ailleurs que tous les neurologistes français, du plus modeste au plus illustre, doivent leur vocation à Charcot. Rien ne me paraît plus vrai.

C'est lui qui nous a lancé dans cette voie, qui nous y a soutenu constamment par ses bienveillants encouragements. C'est à lui que ce livre doit d'avoir été remarqué par l'Institut.

Son nom devait donc être respectueusement inscrit en tète de cette édition, comme dans une solennelle et reconnaissante dédicace.

Le cadre et le plan du livre n'ont été en rien modifiés.

Comme je l'écrivais en tête de la troisième édition, « ceci est heureux et, je puis dire, consolant.

» Certains médecins ont cru éphémères les types récemment établis en Neuropathologie par les travaux contemporains : le progrès avait été si rapide qu'on pouvait craindre de voir les générations successives de chercheurs détruire les assises précédentes par des créations incessantes et contradictoires.

» Il n'en a rien été.

» Malgré l'énorme quantité de matériaux publiés, les grandes lignes n'ont pas changé ; ce qui existait est resté acquis ; toutes les nouveautés ont l'avantage de la conquête sans présenter l'inconvénient de la destruction.

» C'est une réponse aux sceptiques. »

Tout cela reste absolument aussi vrai qu'en 1885.

Mais, malgré cette fixité des anciens cadres, les modifications de détail, les descriptions de types nouveaux, les perfectionnements

dans l'analyse clinique, les découvertes anatomo-pathologiques, ont été extrêmement nombreux dans ces dernières années.

Aussi ne me suis-je plus senti capable de conduire seul l'entreprise de cette quatrième édition à bonne fin. Il m'était impossible de tenir au courant et de mettre au point toutes les conquêtes accumulées en Neuropathologie dans les huit dernières années.

J'ai alors fait appel, pour le plus grand bien de mes lecteurs, à mon fidèle et ancien collaborateur, RAUZIER, habitué depuis de longues années à penser avec moi. Il s'est entièrement consacré à cette œuvre pendant de longs mois, et je peux dire que tout ce qu'il y a de bon et de neuf dans la présente édition lui appartient.

Nous avons supprimé les Discours préliminaires, non que nous ayons changé de doctrine (on le verra facilement dans le cours de l'ouvrage), mais parce qu'il fallait alléger le livre devenant chaque fois plus volumineux.

Il y a une série de Chapitres entièrement neufs. Je signalerai : l'*épilepsie jacksonnienne*, la *sclérose cérébrale* et la *porencéphalie*, l'*hydrocéphalie*, la *syringomyélie*, la *maladie de Friedreich*, les *névrites*, la *thrombose des sinus*, la *maladie des tics*, la *chorée chronique* et l'*athétose double*.... Autant de chapitres qui n'existaient pas dans la précédente édition.

D'autres ont été tellement remaniés et augmentés qu'ils sont devenus presque neufs : les *amyotrophies* par exemple, les *paralysies pseudo-bulbaires*, la *neurasthénie*...

Parmi ceux qui ont été complétés dans des proportions considérables, je citerai : les *aphasies*, les *localisations cérébrales*, l'*ataxie locomotrice*, la *sclérose en plaques*, la *paralysie générale*, la *paralysie atrophique de l'enfance*, l'*angine de poitrine*, le *goître exophtalmique*, l'*hystérie*, l'*hypnotisme*, l'*épilepsie*...

Les données nouvelles sur l'étiologie *infectieuse* des maladies nerveuses ont modernisé l'étude des méningites, de la paralysie atrophique de l'enfance, de la sclérose en plaques, des encéphalites, de l'ataxie locomotrice, de la paralysie générale, des névrites, de la lèpre, de l'hystérie...

Enfin le côté iconographique a pris une extension considérable, nécessitée par l'exposition elle-même.

Au lieu des 26 figures de la 1re édition, des 35 figures et 10 planches de la 2e édition, des 73 figures et 16 planches de la 3e édition, nous avons dans les deux volumes actuels 122 figures et 33 planches.

Beaucoup de ces figures et de ces planches sont empruntées à divers auteurs. Nous ne saurions trop les remercier, eux et leurs éditeurs, de la gracieuse autorisation qu'ils nous ont accordée de les reproduire.

D'autres nous appartiennent. Nous citerons notamment dans ce groupe les types, empruntés à notre Clinique, de paralysie pseudo-hypertrophique de l'enfance, de paralysie agitante, d'hémiatrophie faciale, d'atrophie musculaire dans l'ataxie locomotrice, de spasme fonctionnel du cou, de myopathie atrophique, d'écriture dans l'aphasie, d'ostéo-arthropathie pneumique, de maladie de Morvan, ainsi que le schéma des diverses espèces d'aphasie, les variations du champ visuel et le schéma des connexions nerveuses de la rétine avec le cerveau.

Le lecteur voudra bien voir dans toutes ces additions et dans les sacrifices qu'elles ont entraînés pour l'éditeur une preuve nouvelle des efforts faits pour rendre ce livre de plus en plus digne de l'accueil bienveillant fait aux premières éditions.

Montpellier, 13 septembre 1893.

J. Grasset.

TRAITÉ PRATIQUE

DES

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

INTRODUCTION

Du Système nerveux en général[1].

Il est indispensable, avant d'aborder l'étude de la Pathologie nerveuse, de jeter un coup d'œil général sur l'ensemble du Système nerveux. Il est important de bien connaître l'immense importance et le véritable rôle de ce grand appareil, afin de n'être tenté, ni de l'exagérer, ni de l'amoindrir, dans les études physiologiques ultérieures[2].

Le système nerveux est un appareil de perfectionnement. Il n'est pas indispensable au fonctionnement de la vie : on peut vivre sans système nerveux.

Les plantes, les animaux inférieurs, les embryons des animaux supérieurs, vivent sans système nerveux. La cellule, la granulation moléculaire, qui représentent les formes simples des organismes élémentaires comme les formes embryonnaires des êtres plus compliqués, vivent, dans le sens le plus complet du mot, tout en étant dépourvues de système nerveux.

A ce degré infime, le protoplasme, la granulation, cumule toutes ces fonctions que nous voyons séparées chez l'animal supérieur : elle se meut, se nourrit, se reproduit.

Au fur et à mesure que l'organisme se complique, soit par le développement de l'être, soit par la supériorité hiérarchique de l'espèce, le

[1] Leçon d'ouverture faite en novembre 1877.

[2] Ce chapitre est complété par les détails d'anatomie et de physiologie que nous donnons plus loin, soit pour le cerveau, soit pour la moelle.

travail se divise, et c'est alors seulement qu'on voit, à un moment donné, apparaître le système nerveux.

Quel est son rôle dans l'organisme complet? Quelle est sa part dans cette distribution du travail vital divisé?

L'acte essentiel fondamental, indispensable, dans la vie, est la *nutrition*. Celui-là ne manque jamais; nous le trouvons dans la granulation moléculaire comme dans l'homme.

Chez l'un comme chez l'autre, la nutrition se réduit à deux termes : échange de matière avec le monde extérieur; échange de mouvement ou de force avec le monde extérieur.

Ces deux termes sont indispensables l'un et l'autre. Il faut que l'être vivant assimile et désassimile de la matière qu'il élabore, mais qu'il emprunte au milieu extérieur. Et il faut aussi qu'il reçoive, emmagasine et dépense, suivant ses besoins, de la force, du mouvement emprunté aussi au monde extérieur.

Si vous voulez comparer les phénomènes vitaux aux phénomènes de la matière brute, les échanges et transformations de matière sont l'analogue des phénomènes chimiques; les échanges et les transformations de force ou de mouvement sont l'analogue des phénomènes physiques.

Ces deux ordres de phénomènes constitutifs de la nutrition sont confondus dans l'animal inférieur. Ils se séparent dans l'animal supérieur.

L'échange de matière, l'élaboration et la désassimilation des matériaux empruntés au monde extérieur, sont effectués par la digestion, la respiration, la circulation, la fonction urinaire, etc.

L'échange de mouvement, les transformations, l'emmagasinement, la dépense du mouvement, ressortissent à un seul appareil : le système nerveux.

C'est par le système nerveux, par les sens, par les conducteurs centripètes, que le mouvement extérieur sous ses différentes formes : lumière, chaleur, etc., impressionne l'organisme et pénètre en lui. C'est dans le système nerveux, dans la substance ganglionnaire, partout où elle se trouve, que s'emmagasine ce mouvement. C'est par le système nerveux, par ses innombrables ramifications centrifuges, que le mouvement se transporte là où il est nécessaire : dans les muscles, dans les glandes, dans les tissus, partout; parce que, partout, il faut du mouvement, de la force, et c'est le système nerveux qui a reçu ce mouvement, qui le garde et qui le dépense.

Vous voyez par là quelle est l'importance du système nerveux. Tandis que les échanges de matière sont faits par une série d'appareils, le système nerveux est chargé, à lui tout seul, de tous les échanges de mouvement.

Il représente, pour le mouvement, la digestion, la circulation, la respiration, etc. L'action réflexe, la transformation de la sensation en mouvement est l'analogue de la digestion pour la matière. On a dit que le sang est un milieu intérieur où tous les tissus puisent les matériaux

dont ils ont besoin. Mais le système nerveux est aussi un milieu intérieur dans lequel tous les tissus puisent la force, le mouvement dont ils ont besoin.

En même temps que l'importance de ce grand appareil, vous en prévoyez la nécessaire complexité.

Il faut que le système nerveux aille partout, se répande partout, agisse partout ; son intervention est nécessaire dans toutes les fonctions.

Il est faux de dire que le système nerveux préside à tout. Cette direction unique de tout n'appartient qu'à la vie elle-même, qui centralise tout. Mais il faut dire que le système nerveux contribue à toutes les fonctions, son intervention est nécessaire à tous les actes vitaux, quels qu'ils soient.

Cette large vue du système nerveux n'était pas possible à démontrer jusque dans ces derniers temps. On croyait que tout était fini quand on avait étudié le rôle du système nerveux dans la production des mouvements musculaires et la transmission des sensations.

Ce n'était là qu'un côté du grand rôle de cet appareil ; c'était une vue incomplète, qui faussait, en la rétrécissant, la conception philosophique du système nerveux.

En réalité, le système nerveux agit sur les éléments anatomiques et agit sur leur nutrition. Voilà le fond unique de son action : il donne aux éléments le mouvement et la force nécessaires à l'accomplissement de leurs fonctions respectives, comme le sang et la lymphe leur donnent les matériaux nécessaires.

L'*action sur la nutrition de l'élément :* voilà l'action principale du système nerveux. Les autres actions sont secondaires, ou plutôt sont des corollaires de la première.

C'est en agissant sur la nutrition du muscle que le système nerveux produit le mouvement musculaire ; c'est en agissant sur la nutrition des glandes que le système nerveux intervient dans la sécrétion ; c'est en agissant sur la nutrition d'un tissu, quel qu'il soit, que le système nerveux agit sur sa fonction, quelle qu'elle soit.

Cette grande synthèse, qui vous fera facilement comprendre la multiplicité et la simplicité à la fois des actions du système nerveux, n'est pas un *a priori* métaphysique ; c'est la conclusion de l'analyse expérimentale, dont je dois vous résumer maintenant les résultats, pour étayer les principes que j'ai posés dès le début, afin qu'ils nous servent de guide dans l'exposition.

Comment est constitué le système nerveux ?

Tout le système nerveux est réductible à deux éléments : la cellule nerveuse et le tube nerveux.

Vous connaissez la *cellule nerveuse* : cette masse de protoplasma avec un noyau de dimensions très variables, et présentant des bras en nombre variable également ; — le *tube nerveux* : avec son cylindre axe, sa myéline et son enveloppe, quand il est complet.

Vous savez que les tubes nerveux entrent en relation avec les prolongements des cellules, qu'ils sont tout spécialement la continuation probable de cet appendice particulier que Deiters a découvert. Ce sont là des détails sur lesquels je ne puis insister.

D'une manière générale, les cellules se trouvent dans la substance grise et constituent les centres ; les tubes se trouvent surtout dans la substance blanche et constituent les conducteurs.

Le système nerveux est donc essentiellement constitué par des centres et par des conducteurs ; seulement il faut se garder de croire que tous les centres soient formés par le cerveau et la moelle, et que tout le reste du système nerveux ne forme que des conducteurs.

Ce serait là une erreur.

Il y a des centres nerveux partout où il y a des cellules, et il y a des cellules dans bien des points autres que le cerveau ou la moelle.

En dehors des ganglions spinaux, des ganglions du grand sympathique, qui sont des centres connus depuis longtemps, les recherches récentes ont fait connaître un nombre immense de petits ganglions, qui sont, pour ainsi dire, répandus dans tout le corps. Le plexus formé par le nerf ciliaire dans la choroïde présente des cellules isolées ou réunies en groupe ; il y a de petits ganglions sur les rameaux du glosso-pharyngien, du lingual, sur les nerfs qui sont dans l'intérieur de la langue, dans les parois du larynx et des bronches. Dans la charpente musculaire du cœur, il y a tout un système très remarquable de petits ganglions. Dans les parois de l'intestin, il y a un plexus sous-muqueux et un plexus intra-musculaire, qui présentent l'un et l'autre des cellules à leurs points d'entre-croisement. Il y a encore de la substance ganglionnaire dans l'appareil génito-urinaire, dans certaines glandes, etc.

Vous le voyez, les centres nerveux sont partout : c'est un centre diffusé presque à l'infini dans l'organisme tout entier.

Et permettez-moi de vous faire remarquer en passant que le système nerveux ainsi constitué ne peut pas expliquer l'unité de la vie : quelle est la cellule qui gouverne tout le reste? Comme tous les autres appareils, comme tous les tissus, le système nerveux est essentiellement composé et multiple. Il n'a son principe d'unité que dans la force supérieure que nous appelons la vie.

Quel est le fonctionnement de ce système si compliqué de centres et de conducteurs?

L'acte le plus simple et le plus facile à comprendre est l'*action réflexe*.

Un mouvement extérieur est transmis à une cellule par un conducteur centripète ; dans la cellule, il est transformé et transmis à la périphérie, sous une autre forme, par un conducteur centrifuge.

L'action réflexe peut avoir son centre de réflexion partout où il y a des cellules, dans les plexus de l'intestin ou les ganglions du cœur, comme dans la substance grise de la moelle épinière.

Mais les cellules ne se bornent pas toujours à transmettre ainsi, en le transformant, un mouvement reçu. Elles l'emmagasinent. Plus tard, une impression venue de l'extérieur peut provoquer la décharge en quelque sorte de la cellule, et on voit ainsi le mouvement centrifuge être plus grand que le mouvement centripète, qui n'a servi que de provocateur.

Ainsi, quand un corps étranger provoque un éternuement en titillant la pituitaire, les éternuements peuvent se continuer après la cessation de l'excitation : la cellule nerveuse dépense la force qu'elle avait emmagasinée.

Vous voyez donc qu'il faudrait se garder de tout réduire à l'action réflexe. Si tout était action réflexe, dans chaque cas, le mouvement centrifuge dépensé représenterait le mouvement centripète reçu, et la cellule n'aurait fait que transformer ce mouvement. Tel n'est pas toujours le cas. Le mouvement centripète, l'impression reçue, ne fait que provoquer la cellule à dépenser, à émettre une quantité de mouvement centrifuge bien supérieure à la quantité de mouvement reçue.

Enfin, les cellules peuvent même dépenser du mouvement, envoyer du mouvement à la périphérie sans provocation extérieure. Quand une pensée me traverse l'esprit, je meus mon bras ou ma langue. Il n'y a pas là trace d'action réflexe. L'action psychique a directement déterminé l'entrée en action de la cellule nerveuse centrale qui a envoyé l'excitation motrice au muscle en question.

Pour résumer ce premier point, le mouvement part des centres, d'une cellule. En envoyant ainsi du mouvement à la périphérie, la cellule peut ne faire que transformer un mouvement égal reçu sous une autre forme de l'extérieur : c'est l'action réflexe pure. Elle peut être simplement provoquée par un mouvement extérieur, dont l'intensité est insignifiante par rapport à l'effet produit. Elle peut, enfin, être provoquée par une excitation intérieure psychique : ce sont les actes spontanés.

Maintenant, le mouvement, une fois parti de la cellule-centre, peut être directement porté jusqu'à la périphérie, et y produire, par exemple, un mouvement musculaire ou une sécrétion. Mais il peut aussi se rendre simplement à une cellule nerveuse plus rapprochée de la périphérie et en modifier l'action propre, l'exciter ou la ralentir.

Je m'explique.

Vous marchez en lisant : vous marchez évidemment par action réflexe, avec votre moelle, par exemple, votre cerveau étant occupé à la lecture. Tout d'un coup vous voulez vous arrêter : que se passe-t-il ? Une excitation partie des cellules cérébrales va aux cellules de la moelle et suspend le réflexe qui se produisait. Une excitation du même genre ferait recommencer le même réflexe un peu plus tard.

Autre exemple : Vous digérez ; les aliments provoquent eux-mêmes et sans que vous vous en doutiez les mouvements intestinaux nécessaires

en sollicitant les réflexes appropriés dans les plexus des tuniques. Tout à coup la vue d'un objet dégoûtant, une émotion, n'importe quoi, arrêtent votre digestion, comme on dit. Que s'est-il passé? L'impression partie d'une cellule supérieure est venue perturber profondément le réflexe, qui avait son siège dans la paroi intestinale.

C'est là une notion précieuse et dont plus tard nous nous servirons beaucoup : *l'action d'une cellule nerveuse peut être modifiée dans tous les sens par une cellule nerveuse placée plus haut.* Un réflexe peut être provoqué, accéléré, ralenti, suspendu, par l'action d'une cellule supérieure, plus rapprochée des grands centres.

C'est avec ces principes que nous chercherons à expliquer tout à l'heure les actions vaso-dilatatrices, qui embarrassent beaucoup les physiologistes.

Le mode général d'action du système nerveux se résume donc de la manière suivante.

Il y a deux ordres d'action : des actions directes, qui vont d'une cellule quelconque à la périphérie ou de la périphérie à une cellule, et des actions plus courtes, qui vont d'une cellule à une autre cellule placée plus près de la périphérie.

La mise en action d'une cellule quelconque est provoquée par une excitation extérieure ou par une excitation intérieure : le mouvement transmis peut ne représenter que le mouvement actuellement reçu (action réflexe) ; mais il peut aussi être simplement provoqué par l'excitation extérieure et représenter du mouvement antérieurement reçu et emmagasiné.

Poussons maintenant plus avant l'analyse, et étudions l'action particulière du système nerveux sur les différents organes.

La première action que nous trouvons est l'*action motrice*, l'action sur les muscles. Quand on excite par un courant électrique ou avec une pince certaines parties bien connues du système nerveux, on provoque des mouvements dans certains groupes musculaires.

Est-ce là une action séparée, spécifique, qui se distingue des autres? Pas du tout. Comme pour tous les autres tissus, le système nerveux agit ici sur la nutrition ; c'est en excitant la nutrition qu'il provoque la contraction musculaire.

Vous savez que le muscle, comme tous les tissus de l'économie, brûle du carbone avec de l'oxygène et fait de l'acide carbonique : il se nourrit ; car cet acte que l'on a appelé la respiration élémentaire est tout simplement la nutrition même. Eh bien ! quand on excite le nerf moteur qui se rend à un muscle, la nutrition de ce muscle augmente.

Il est facile de s'en assurer. Suspendez une cuisse de grenouille préparée dans un bocal contenant au fond un peu d'eau de baryte ou de chaux. Faites passer un courant électrique dans le nerf mis à nu : la

patte se contractera, mais en même temps l'eau de baryte louchira, accusant la formation d'une grande quantité d'acide carbonique.

Le nerf excité a agi sur la nutrition, l'a accélérée ; de là, une absorption plus grande d'oxygène et une formation plus abondante d'acide carbonique.

On peut se convaincre du même fait en étudiant le sang veineux qui sort d'un muscle. Quand le muscle est au repos, le sang veineux est modérément noir et contient une quantité moyenne d'oxygène. Excitez le nerf moteur : le sang veineux devient d'un noir intense, l'oxygène a disparu en beaucoup plus grande quantité ; sous l'influence de l'excitation du nerf, le muscle a brûlé davantage.

Mais, à l'état de repos déjà, le nerf a une certaine action sur le muscle. Par une sorte d'action réflexe continue, il maintient dans le muscle un certain état d'activité que l'on appelle le tonus, et qui fait que les muscles sains entraînent toujours un membre quand leurs antagonistes sont détruits ou paralysés. C'est en excitant la nutrition que le nerf produit le tonus.

Coupez le nerf, et le sang sort du muscle rouge presque comme du sang artériel : la combustion intra-musculaire, la nutrition, a encore considérablement diminué.

La gradation est complète. A l'état de paralysie, pas d'action du nerf, nutrition très faible ; à l'état de repos, action moyenne du nerf, nutrition moyenne ; à l'état de contraction, action intense du nerf, nutrition exagérée.

Nous trouvons donc là une première démonstration du principe posé au début : c'est en agissant sur la nutrition du tissu musculaire que le système nerveux agit sur sa fonction, qui est la contraction. Nous allons voir que c'est bien la loi générale.

A côté de l'action motrice, on place habituellement l'*action sensitive*. Quand on excite un nerf à la périphérie, l'impression est transmise vers les cellules. Elle peut s'arrêter aux premiers centres qu'elle rencontre, s'y emmagasiner ou s'y réfléchir. Elle peut aller plus loin, arriver jusqu'aux cellules cérébrales, et là donner lieu à une sensation.

C'est un mode d'action simple que nous avons étudié, et sur lequel je n'ai pas à revenir. J'arrive tout de suite à l'action du système nerveux sur les vaisseaux.

Le système nerveux peut avoir deux espèces d'actions opposées sur les vaisseaux : excité, il peut les resserrer et il peut les dilater ; de là, l'*action vaso-constrictive* et l'*action vaso-dilatatrice*.

L'action vaso-constrictive est facile à constater et à comprendre.

Vous savez que, quand on excite le grand sympathique, on fait resserrer les artérioles qui sont sous la dépendance de ce segment, et que, quand on sectionne ce même nerf, on fait dilater les mêmes vaisseaux : le resserrement était actif, la dilatation est paralytique.

Les artérioles présentant de petits muscles circulaires, l'action des

nerfs sur ces muscles se comprend d'elle-même; c'est un cas particulier de l'action motrice dont nous avons déjà parlé.

L'action vaso-dilatatrice est plus facile à établir qu'à expliquer. Comme pour l'action vaso-constrictive, c'est encore une expérience de Claude Bernard qui l'a bien mise en lumière.

Une partie de la corde du tympan se rend, vous le savez, à la glande sous-maxillaire. Or, si l'on excite la corde du tympan, le bout périphérique de ce nerf coupé, on voit la glande devenir rouge, turgescente. Il y a une dilatation visible de tout le système vasculaire : le sang sort abondant, rouge, et avec des pulsations, par la veine.

Au lieu d'exciter directement la corde du tympan, on peut l'exciter par un réflexe, en irritant le bout central du lingual sectionné.

La corde du tympan constitue donc, à proprement parler, un nerf vaso-dilatateur, c'est-à-dire un nerf dont l'excitation produit une dilatation des vaisseaux ; c'est un système antagoniste du grand sympathique, dont l'excitation produit un resserrement des vaisseaux.

Et ce n'est pas là un exemple isolé et unique de nerf vaso-dilatateur.

Les vaisseaux de l'oreille ont leurs dilatateurs. Si sur un animal curarisé on excite le sciatique, on provoque une dilatation active, réflexe, des vaisseaux de l'oreille correspondante. Claude Bernard et Schiff ont pu aussi produire cette dilatation vasculaire en excitant directement le nerf auriculo-temporal chez le lapin; il est vrai que Vulpian n'a pas trouvé le même résultat: il n'est donc pas constant.

Mais Vulpian lui-même a démontré que la langue avait aussi ses nerfs dilatateurs: ce sont les filets de la corde du tympan accolés au lingual pour la partie antérieure de cet organe, et le glosso-pharyngien pour la partie en arrière du V.

Plus récemment Laffont[1] a montré que le maxillaire supérieur contient des filets vaso-dilatateurs pour les muqueuses nasale, labiale et gingivale.

Vous savez aussi que Cyon a découvert, au cou du lapin, un nerf qui porte son nom et qui, quand on l'excite, produit par action réflexe la dilatation des vaisseaux de l'abdomen. C'est ce que l'on appelle le nerf dépresseur de Cyon.

Les actions vaso-dilatatrices réflexes sont très nombreuses, du reste ; je vous citerai les congestions de la peau ou des muqueuses sous l'influence de divers excitants, la rougeur de la pommette dans la pneumonie, etc.

En un mot, quoiqu'on n'ait pas pu déterminer partout les nerfs vaso-dilatateurs, on peut admettre que partout cette action peut s'exercer; que l'action directement vaso-dilatatrice doit être rangée parmi les grandes actions du système nerveux.

Comment peut-on expliquer cette action? L'explication est moins aisée que la constatation du fait.

[1] Laffont; *Progrès médical*, 19 juillet 1879.

D'abord il s'agit bien là d'une dilatation active ; la paralysie des vaso-moteurs ne peut pas rendre compte des faits comme celui de Claude Bernard. Il y a un effet directement et activement dilatateur.

Certains physiologistes admettent hypothétiquement des fibres musculaires longitudinales dans la paroi des artérioles ; ces fibres, en se contractant, augmenteraient le calibre des vaisseaux. C'est là une hypothèse non seulement gratuite, mais encore contraire aux faits et à l'observation.

D'autres ont voulu admettre une action constrictive sur les veines, qui produirait ainsi une congestion passive par stase. Mais l'expérience montre, dans le fait de Claude Bernard, que tous les vaisseaux de l'organe se dilatent quand on excite la corde du tympan : artères et veines.

D'autres encore, avec Onimus et Legros, admettent dans les artères des mouvements péristaltiques comme ceux de l'intestin, qui faciliteraient le cours du sang, et les vaso-dilatateurs agiraient en excitant ces mouvements péristaltiques. Le fait qui sert de base à cette théorie ne paraît pas encore démontré assez solidement[1].

D'autres encore, parmi lesquels Brown-Sequard et autrefois Vulpian, veulent que les nerfs agissent directement sur les éléments des tissus, augmentent ainsi l'attraction que le tissu vivant exerce sur le sang et provoquent de cette manière un afflux plus considérable de ce liquide. Cette hypothèse ingénieuse est réfutée par ce fait, que nous démontrerons tout à l'heure, que l'action de la corde du tympan sur les vaisseaux est entièrement distincte de l'action du même nerf sur les éléments actifs de la glande. Vulpian a du reste abandonné aujourd'hui cette théorie pour se ranger à la suivante, celle de Claude Bernard.

Claude Bernard admet que les vaso-dilatateurs agissent en exerçant une sorte d'interférence nerveuse sur les vaso-constricteurs. Voici comment je crois qu'il faut entendre cette théorie, qui rentre dans le mode général d'action que nous avons étudié.

Les vaisseaux, les muscles circulaires des artérioles, sont dans un état habituel, constant, de tonus. Ce tonus est entretenu, maintenu par une action nerveuse qui est une action réflexe. On peut admettre que cette action réflexe a son centre immédiat dans les cellules nerveuses que présentent les plexus des parois vasculaires. Ces plexus, ces cellules, reçoivent des nerfs qui viennent de centres supérieurs.

Ainsi que nous l'avons vu, l'action nerveuse venue d'un centre supérieur peut agir pour augmenter ou pour suspendre l'acte réflexe. Par le grand sympathique vient l'action nerveuse, qui entretient et augmente l'action réflexe de tonicité : de là, l'effet vaso-constricteur de ce nerf excité. Par les nerfs cérébro-rachidiens, vient au contraire l'action nerveuse, qui suspend et supprime l'action réflexe de tonicité : de là, l'effet vaso-dilatateur.

[1] Voy. la note de la page suivante.

C'est comme le réflexe de la marche que vous pouvez accélérer, ralentir ou supprimer par des excitations venues de plus haut.

Voilà comment l'action vaso-dilatatrice rentre dans les actions élémentaires déjà étudiées du système nerveux. C'est ainsi qu'agissent les nerfs dits nerfs d'arrêt, comme le pneumogastrique pour le cœur et peut-être les splanchniques pour l'intestin [1].

J'en arrive à l'action du système nerveux sur les *sécrétions*. C'est la même expérience de Claude Bernard sur la corde du tympan, qui forme le fait fondamental de cette étude.

Quand on excite la corde du tympan, le bout périphérique de ce nerf coupé, non seulement on voit tous les vaisseaux se dilater, mais encore on voit la sécrétion salivaire augmenter d'une manière très sensible; la salive s'écoule abondamment par le tube qu'on a placé dans le conduit de la glande.

La corde du tympan a donc une action vaso-dilatatrice et une action sécrétoire. Et ces deux actions sont indépendantes l'une de l'autre ; ce n'est pas parce qu'elle accélère la circulation que l'excitation de ce nerf augmente la sécrétion.

Voici les preuves de l'indépendance de ces deux actions.

Ludwig a montré que l'action de la corde du tympan s'exerce encore

[1] Depuis que ce chapitre a été écrit, Onimus a combattu avec de nouvelles observations pleines d'intérêt la théorie et même l'existence des nerfs d'arrêt en général et des vaso-dilatateurs en particulier.

Pour lui, le pneumogastrique n'est pas un nerf d'arrêt. Quand il ralentit les battements du cœur, c'est par une action perturbatrice qu'on lui fait réaliser en le mettant dans des conditions extra-physiologiques. Quand on l'excite par un courant électrique ne présentant qu'un très petit nombre d'interruptions, il provoque et accélère les contractions cardiaques au lieu de les ralentir. De même, les nerfs vaso-moteurs diminuent la lumière des vaisseaux quand on les tétanise par des courants trop forts ou à interruptions trop rapides. Mais un courant faible ou à interruptions rares provoque dans les vaisseaux des mouvements alternatifs de resserrement et de dilatation qui ressemblent un peu aux mouvements péristaltiques et facilitent le cours du sang.

L'action dite d'arrêt et l'action vaso-dilatatrice rentreraient donc dans la règle générale et dans l'action commune de tout le système nerveux. (*Soc. de Biol.* et *Gaz. hebd.*, 1876, 52; 1877, 1, 2 et suivants.)

Malgré ces expériences, dont on ne saurait contester l'importance, il me semble encore difficile de faire rentrer dans le mécanisme commun des nerfs moteurs l'action vaso-dilatatrice de la corde du tympan, par exemple. Nous attendrons donc de nouveaux faits pour abandonner la théorie émise dans le cours de cette introduction, et à laquelle nous ne tenons du reste que médiocrement.

Dans des recherches plus récentes, Dastre et Morat ont montré que l'excitation du sciatique produit toujours une constriction avant d'entraîner la dilatation. Mais rien de semblable n'a été établi pour la corde du tympan. Dans sa *Revue générale sur l'innervation des vaisseaux* (*Rev. des Sc. méd.*, XII, 296), Dastre réfute la théorie d'Onimus et admet pour la dilatation vasculaire une explication très analogue à celle que nous exposons ici.

sur la sécrétion salivaire, même quand on a lié les carotides ou après la mort, c'est-à-dire quand il ne peut pas y avoir afflux plus considérable du sang.

D'autre part, von Vittich a montré qu'en administrant une certaine dose de curare on pouvait paralyser complètement l'action sécrétoire de la corde du tympan sans modifier en rien l'action vaso-dilatatrice.

Le même résultat est mieux obtenu encore avec l'atropine, comme l'ont fait Heidenhain et plus tard Vulpian. L'atropine supprime complètement la sécrétion salivaire et empêche même la corde du tympan de provoquer cette sécrétion ; mais elle n'empêche nullement le même nerf de produire les effets vaso-dilatateurs [1].

Vous voyez donc que l'action vaso-motrice et l'action sécrétoire peuvent être entièrement dissociées dans la corde du tympan. Ce sont deux actions distinctes, qui ne sont nullement corollaires l'une de l'autre.

L'action du système nerveux sur les sécrétions n'est pas du reste limitée à la corde du tympan et à la glande sous-maxillaire.

Les autres glandes salivaires ont leur nerf sécréteur. Pour la sublinguale, ce serait probablement encore la corde du tympan. Pour la parotide, ce serait, d'après Cl. Bernard, un rameau émané du facial, et plus spécialement, d'après Schiff, un rameau venu du petit pétreux superficiel, à travers le ganglion otique de la branche auriculo-temporale du trijumeau.

On n'a certes pas pu déterminer encore le nerf sécréteur de chaque glande, mais il est à peu près démontré comme fait général que le système nerveux a une action incontestable sur toutes les sécrétions.

On trouvera dans les Leçons de Vulpian sur les vaso-moteurs un résumé des diverses expériences qui prouvent l'action sécrétoire du système nerveux pour la glande lacrymale, les glandes de l'estomac, de l'intestin, le rein[2], etc.

C'est ainsi qu'on explique maintenant bien des faits déjà connus depuis longtemps, comme l'action des émotions, des réflexes, etc., sur les sécrétions de toute nature.

Quel est le mécanisme intime de cette action du système nerveux sur les sécrétions ?

Qu'est-ce au fond qu'une sécrétion? C'est tout simplement l'expression particulière de la nutrition d'un tissu spécial, du tissu glandulaire.

Les éléments, les cellules d'une glande salivaire vivent, se nourrissent, absorbent, digèrent, désassimilent, et la salive est simplement le résultat de cette élaboration intime.

Quand le système nerveux agit sur une sécrétion, il agit donc unique-

[1] Jolyet a obtenu des résultats du même ordre en faisant agir la cicutine et ses dérivés, ou l'iodure d'éthylstrychnium. (*Soc. de Biol.*, décembre 1876).

[2] Voy. les recherches de Vulpian sur les nerfs excito-sécréteurs de la sueur (*Acad. des Sc.*, août et septembre 1878), ainsi que les travaux d'Adamkiewicz, Nawrocki, Hermann, Luchsinger, etc., sur le même sujet.

ment sur la nutrition de la glande. Le nerf active ou ralentit la nutrition de la glande et influence ainsi sa fonction, comme nous l'avons vu activer ou ralentir la nutrition du muscle et influencer par là sa fonction.

Ainsi comprise, l'action sécrétoire est parfaitement distincte de l'action vaso-motrice; mais, en même temps, elle entre dans le mode d'action général bien connu du système nerveux sur les tissus.

Abordons enfin une action du système nerveux dont on a beaucoup parlé dans ces derniers temps, qu'on a vivement discutée, mais qui va nous paraître bien simple à admettre après ce que nous avons dit : l'*action trophique*.

L'action trophique du système nerveux, l'action du système nerveux sur la nutrition des tissus, n'est plus pour nous un fait nouveau. Nous avons vu que le nerf moteur a sur le muscle qu'il anime une véritable action trophique ; que le nerf sécréteur a sur la glande qu'il innerve une très nette action trophique.

Nous n'avons maintenant qu'à démontrer la généralité du fait ; il faut établir que cette action trophique, le système nerveux l'exerce sur tous les tissus. Je ne puis naturellement que vous résumer cette démonstration à grands traits ; vous la trouverez détaillée dans beaucoup de publications récentes, et notamment dans les Leçons de Charcot et dans celles de Vulpian[1].

Le système nerveux a d'abord une action sur la nutrition du système nerveux lui-même; c'est-à-dire que les centres nerveux ont une action trophique sur les conducteurs, sur les nerfs périphériques.

Quand on sectionne un nerf quelconque, moteur ou sensible, le bout périphérique, c'est-à-dire le fragment qui n'est plus en rapport avec les centres, s'altère ; il dégénère et s'atrophie.

Certains auteurs ont voulu expliquer cette lésion atrophique par le repos prolongé, l'inertie fonctionnelle à laquelle est condamné ce fragment de nerf. Mais quand, après un traumatisme, dans certaines paralysies, les membres sont absolument immobilisés pendant longtemps, on n'observe pas la même lésion. De plus, quand on sectionne un nerf sensitif, c'est la partie attenante à la moelle qui est condamnée à l'inertie la plus complète, et, cependant, c'est l'autre partie, la partie périphérique, qui est le siège de l'altération.

Il faut donc admettre, avec Waller, que les centres nerveux ont une véritable action trophique sur les nerfs. Que cette action soit excitatrice, comme le veut Waller, ou modératrice, comme le soutient Ranvier, c'est là une question fort difficile à résoudre aujourd'hui, et inutile à trancher pour le but que nous poursuivons.

Cette même action trophique, le système nerveux l'exerce encore sur les muscles.

[1] Voy. aussi la thèse d'Arnozan (Th. d'agrég. Paris, 1880).

Quand on sectionne le nerf qui se rend à un muscle, on voit diminuer progressivement la contractilité de cet organe, et puis survient une atrophie graduelle du muscle. Si les deux bouts du nerf coupé sont réunis quelque temps seulement après leur séparation, le processus atrophique est enrayé et le muscle peut même être entièrement restauré.

Ici non plus, ces troubles ne peuvent pas être attribués à l'inertie fonctionnelle. Vous avez tous vu de ces blessés, de ces paraplégiques qui sont condamnés au repos le plus absolu depuis longtemps déjà, et qui ont cependant des jambes énormes, des masses musculaires admirablement conservées.

Certains auteurs ont voulu confondre cette action trophique avec l'action vaso-motrice, et faire de celle-là un simple corollaire de cette dernière. Mais cette hypothèse est renversée par une série de faits, parmi lesquels je vous citerai le suivant.

La langue reçoit le lingual et l'hypoglosse; coupez le lingual : vous déterminerez, comme l'a montré Vulpian, d'énormes troubles vaso-moteurs, mais aucune action trophique. Coupez au contraire l'hypoglosse : les troubles vaso-moteurs seront presque nuls et les troubles trophiques très accentués.

Le système nerveux a donc positivement et directement une action sur la nutrition des muscles.

Le trijumeau a une action du même ordre sur la nutrition de l'œil.

Magendie a montré, un des premiers, qu'après la section du trijumeau il survient très rapidement de l'opacité de la cornée, puis de la suppuration, une ulcération, une perforation, et l'œil se vide.

Snellen attribue cette action à l'anesthésie de l'œil : après la section du trijumeau, en effet, la paupière, la conjonctive, sont insensibles et n'empêchent pas les poussières de s'accumuler sur l'œil et de le léser.

On peut répondre que, dans la paralysie du facial qui laisse l'œil ouvert, on n'observe pas ces lésions ; de plus, Schiff a montré que, quand on protège l'œil par les paupières réunies à l'aide d'un point de suture ou d'un agglutinatif, les mêmes troubles surviennent tout de même après la section du trijumeau [1].

Il y a du reste des faits encore plus nets qui prouvent que, si l'anesthésie joue un certain rôle dans le développement des troubles trophiques, ce n'est, à coup sûr, qu'un rôle secondaire.

Ainsi Meissner, en faisant des sections incomplètes du trijumeau, conservait la sensibilité de l'œil et produisait cependant des troubles trophiques quand la lésion portait sur la partie interne du nerf. Schiff

[1] Des expériences de Ranvier (*Soc. Biol.*, *Gaz. méd.*, 22 mars 1879) ont cependant montré que la protection de l'œil par l'oreille rabattue et cousue peut empêcher le développement des altérations cornéennes après la section intracrânienne de la cinquième paire. Il en conclut que les nerfs ne seraient pas nécessaires à la nutrition et à la conservation de la cornée. — Voy. aussi sur ce point les faits présentés à l'Académie des Sciences le 29 mai 1879.

a confirmé ces résultats et cité des cas pathologiques analogues chez l'homme.

Plus récemment même, Merkel aurait trouvé une troisième racine, une racine trophique, au trijumeau; il aurait pu dans certains cas couper la racine sensitive sans toucher la racine trophique, et aurait ainsi déterminé l'anesthésie de l'œil sans lésion trophique.

On ne peut pas non plus réduire cette action à une action vaso-motrice. La section du trijumeau produit une dilatation paralytique des vaisseaux de l'œil, mais on ne peut pas attribuer l'action trophique à cette paralysie. Sinitzin a montré au contraire que la paralysie vaso-motrice, au lieu de prédisposer aux inflammations, les rend plus difficiles: un fil de verre passé dans la cornée produit une inflammation du côté où le sympathique est sain et pas du côté où il est coupé. Claude Bernard a confirmé ces résultats pour les animaux non débilités.

L'action trophique du trijumeau existe donc bien comme action distincte, spéciale, irréductible aux autres actions sensitive ou vaso-motrice du même nerf.

La peau tout entière et le tissu sous-cutané sont soumis à une action du même genre.

Quand on coupe le sciatique à un animal, on voit se développer sur le membre postérieur une rougeur intense, une chaleur plus forte, une tuméfaction œdémateuse du membre, et plus tard des ulcérations ou des eschares.

L'anesthésie et la paralysie vaso-motrice peuvent encore jouer ici un certain rôle, puisque Brown-Sequard a montré l'absence de ces lésions quand l'animal reste enveloppé de coton; ce sont les corps étrangers qui servent d'occasion à ces lésions, mais il y a en même temps une action directe sur la nutrition. Car vous voyez tous les jours des malades, comme les hystériques ou les ataxiques, qui ont des anesthésies absolues, et chez lesquels cependant il ne se développe aucune lésion trophique.

Le système nerveux a donc une véritable action sur la nutrition de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané.

Les os n'échappent pas à cette influence. Schiff, Vulpian, ont vu souvent la section du sciatique produire des lésions osseuses. Pour faire une réponse péremptoire à ceux qui voudraient attribuer ces lésions à l'inertie fonctionnelle, Schiff a fait l'expérience pour l'os maxillaire inférieur. Après la section du nerf, on voit souvent se développer des lésions trophiques, et cependant l'os est entraîné dans le mouvement général imprimé par le nerf de l'autre côté.

Pour les viscères, je pourrais vous montrer les mêmes effets. Vous verriez le poumon s'altérer après la section du nerf vague, le testicule s'atrophier après la section du nerf spermatique, comme la crête du coq et les appendices jugulaires du dindon s'atrophient après la section des nerfs qui s'y rendent, etc., etc.

Je n'insiste pas.

Le fait est général. Partout, dans tous les tissus, dans toutes les parties de l'organisme, le système nerveux a une action directe incontestable sur la nutrition. Vous verrez par la suite combien cette action, dont nous n'avons à dessein donné que les preuves physiologiques, se retrouvera en clinique; les faits pathologiques seront une importante vérification et une utile application de tous ces principes.

Seulement il est bon que vous compreniez très exactement la portée de cette action du système nerveux sur la nutrition des tissus.

Quand on coupe les nerfs qui se rendent à un organe, la nutrition de cet organe est altérée, profondément altérée, mais le tissu ne meurt pas. Les nerfs que l'on sépare des centres nerveux, les muscles dont on sectionne le nerf moteur, subissent des altérations profondes; mais ils ne cessent pas de se nourrir, ils ne cessent pas de vivre, il n'y a rien dans leur altération qui ressemble, par exemple, à la gangrène, cette mort locale des tissus. Le tissu ne vit plus comme il devrait vivre, voilà tout; il ne se nourrit plus comme il devrait se nourrir; il ne participe plus, comme il devrait, à l'ensemble; il devient une anomalie, presque un corps étranger indépendant.

C'est dans ce fait qu'est la notion exacte de l'action trophique du système nerveux.

La nutrition peut avoir lieu et a lieu dans une infinité de cas sans la participation du système nerveux. Mais dans le corps humain, tel qu'il est constitué, le système nerveux a une action incontestable, de premier ordre, sur la nutrition des tissus. D'où il suit (et c'est la conclusion qu'il nous importe le plus de retenir), d'où il suit que les maladies du système nerveux doivent avoir un grand retentissement sur la nutrition des divers tissus de l'économie.

Il y a une seconde remarque importante à vous faire, afin que vous ne dénaturiez pas ma pensée. J'admets, et cela avec la plupart des physiologistes aujourd'hui, j'admets et j'ai essayé de vous démontrer l'action trophique du système nerveux. Mais j'ai volontairement laissé entièrement de côté la question des nerfs trophiques. La question de l'action trophique des nerfs et la question des nerfs trophiques sont deux questions absolument distinctes: la première me paraît résolue, la seconde ne l'est nullement.

Je vous dirai seulement, en passant, à propos de cette seconde question encore pendante, que je n'admets pas une espèce de nerfs à part que l'on appelle nerfs trophiques, par cette bonne raison que, pour moi, tous les nerfs sont des nerfs trophiques, et que c'est toujours en agissant sur la nutrition que le système nerveux agit sur la fonction.

Voilà toutes les grandes actions du système nerveux. On en nomme souvent quelques autres; je crois qu'elles rentrent dans celles que nous avons étudiées.

Ainsi, Eckhardt admet des nerfs érecteurs ; c'est un cas particulier de l'action vaso-dilatatrice. Goltz admet une action des nerfs sur l'absorption ; cela revient à l'action sur la nutrition, l'absorption étant un acte constitutif par excellence de la nutrition. L'effet calorificateur ou frigorifique lui-même, qu'avait tout d'abord admis Claude Bernard dans ses expériences sur le sympathique, se réduit entièrement à l'action du système nerveux sur la circulation et sur la nutrition, c'est-à-dire sur la distribution et la production de la chaleur.

Vous le voyez : de même que, au point de vue anatomique, le système nerveux est réductible tout entier à deux éléments fort simples ; de même, au point de vue physiologique, ses actions, en apparence si complexes, sont réductibles à un très petit nombre d'actions élémentaires très simples.

PREMIÈRE PARTIE

MALADIES DE L'ENCÉPHALE

ARTICLE PREMIER.

De l'Apoplexie[1].

On rencontre souvent à l'hôpital, et on retrouve souvent dans la clientèle, des malades qui ont été frappés subitement dans toutes leurs fonctions cérébrales. Ils sont là, étendus sans mouvement dans leur lit; ils n'entendent, ne voient et ne comprennent rien. N'était une respiration bruyante, stertoreuse, que l'on entend à distance, on les croirait morts. Comme l'a dit Archigène il y a déjà bien longtemps, *mortui vivunt* ; ce sont des morts vivants, des vivants qui ont toute l'apparence de la mort.

Ces malades sont dans un état qu'on appelle l'*apoplexie*.

L'apoplexie n'est pas une maladie ; c'est un symptôme, ou plutôt c'est un groupe de symptômes : c'est un *syndrome clinique*.

C'est un syndrome qui ne correspond ni à une maladie toujours la même, ni à une lésion toujours la même.

Il correspond à des maladies variées, comme l'alcoolisme, le paludisme, le mal de Bright, la goutte, la sénilité, etc.

Il correspond à des lésions diverses, comme la congestion, l'anémie, l'hémorrhagie, le ramollissement, etc. Il est même des cas où l'on a noté, à l'autopsie, l'absence complète de lésions.

[1] On trouvera dans les nouveaux Dictionnaires des bibliographies très complètes et assez récentes sur tous les sujets que nous traitons ; nous croyons inutile de les reproduire. Nous serons en général très sobres de renseignements bibliographiques.

Pour l'apoplexie, nous signalerons d'une manière générale :

Schutzenberger ; article *Apoplexie*, in *Dictionn. encyclop. des Scienc. méd.*

Brouardel ; article *Hémorrhagie du cerveau*, in *Dictionn. encyclop.*

Jaccoud et Hallopeau ; article *Hémorrhagie de l'encéphale*, in *Nouv. Dictionn. de Méd. et de Chirurg. pratiques.*

Nothnagel ; article *Hémorrhagie cérébrale*, in *Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie*, de *Ziemssen.*

A ce sujet, il est indispensable de combattre une erreur trop répandue sur le sens de ce mot apoplexie, erreur qui entraîne souvent une regrettable confusion et pourrait troubler à la lecture de certains ouvrages.

Autrefois, depuis Hippocrate, on connaissait l'apoplexie par son histoire clinique et on la définissait par ses caractères cliniques : c'était un syndrome.

Plus tard, on chercha à déterminer l'anatomie pathologique correspondant à ce symptôme, et on trouva diverses lésions qui pouvaient, suivant les cas, produire l'apoplexie. Dans cette période, que représente Morgagni, l'anatomie pathologique se contente d'établir des subdivisions dans l'apoplexie, qui garde son sens symptomatique et reste une unité clinique.

Plus récemment, l'École anatomique, exagérant l'importance de la lésion dans la définition des maladies, a voulu identifier les symptômes, les maladies, avec la lésion correspondante. A chaque maladie, à chaque groupe symptomatique arrêté, doit correspondre une lésion fixe, qui peut servir à les définir.

A ce moment, Rochoux fait d'importants travaux sur l'hémorrhagie cérébrale, montre que très souvent l'hémorrhagie cérébrale est la cause de l'apoplexie, et arrive alors à identifier ces deux choses : apoplexie devient synonyme d'hémorrhagie cérébrale.

On va plus loin encore dans cette voie : apoplexie veut dire hémorrhagie parenchymateuse, interstitielle, quel que soit l'organe dans lequel se développe cette lésion. Et alors, à côté de l'ancienne apoplexie, qui devient l'apoplexie cérébrale, prennent place l'apoplexie pulmonaire, l'apoplexie splénique, etc.

Le sens clinique du mot apoplexie a complètement disparu et est remplacé par un sens anatomique faux et artificiel. On trouve cette nomenclature dans le livre classique de Grisolle et dans beaucoup d'autres.

Cette extension des travaux de Rochoux est manifestement exagérée et ne peut qu'entraîner les plus regrettables logomachies. Il peut en effet y avoir des apoplexies sans hémorrhagie et des hémorrhagies sans apoplexie.

Nous adopterons donc l'ancien sens du mot apoplexie, le sens clinique, auquel du reste on paraît revenir de différents côtés, à l'exemple de Schützenberger, dans son article du *Dictionnaire encyclopédique*.

L'apoplexie est un syndrome clinique que nous allons définir, qui correspond à des lésions très diverses et à des maladies très variées.

C'est précisément parce que c'est un syndrome que l'on retrouve dans beaucoup de maladies de l'encéphale, que nous croyons utile de l'étudier ici une fois pour toutes, en tête et à part.

La véritable DÉFINITION de l'apoplexie est dans l'énumération des caractères essentiels qui la constituent et sans lesquels elle n'existe pas.

Ces caractères sont les suivants :

1° *Soudaineté des accidents*, attaque, ictus. C'est le caractère qui a toujours le plus frappé et qui se trouve dans l'étymologie même du mot. Il y a quelquefois des prodromes plus ou moins insignifiants, mais l'apoplexie elle-même est subite, brusque, par définition.

2° *Généralité des phénomènes*, extension à toutes les fonctions cérébrales sur toute l'étendue du corps. Toutes les fonctions cérébrales : intellectuelles, motrices, sensitives, sont en même temps suspendues ; le corps tout entier est dans une prostration complète, le malade est séparé du monde extérieur. Deux fonctions persistent seules, avec des modifications moins importantes : la circulation et la respiration ; c'est ce qui permet à ces morts de vivre, *mortui vivunt*.

3° L'origine de tous ces accidents est dans l'*altération spontanée, matérielle ou purement dynamique, d'un ou plusieurs points du cerveau*. Ainsi, l'asphyxie, la syncope, peuvent produire des effets analogues, mais il n'y a pas de détermination cérébrale. La contusion, la commotion, le traumatisme du cerveau, peuvent aussi produire des effets analogues, mais alors le trouble n'est pas spontané.

Si l'on veut maintenant réunir ces trois grands caractères cliniques dans une phrase qui puisse servir de définition, on dira que l'apoplexie est : « *la cessation subite de l'action cérébrale produite par une altération spontanée, organique ou fonctionnelle, d'un ou de plusieurs points du cerveau, avec conservation de la respiration et de la circulation* ».

Entrons maintenant dans la DESCRIPTION SYMPTOMATIQUE régulière.

Il y a quelquefois une période prodromique, dans laquelle on observe du mal de tête, des vertiges, des fourmillements, des sensations bizarres, une barre de feu devant les yeux... Savage[1] a également décrit des symptômes mentaux comme précurseurs de l'attaque d'apoplexie.

Mais ces symptômes n'appartiennent pas à l'apoplexie, ils la précèdent, et dépendent de la maladie qui cause l'apoplexie ; ils sont donc variables avec cet état morbide antérieur et doivent être décrits avec lui.

Le premier phénomène appartenant à l'apoplexie elle-même est la *perte de connaissance*; c'est là un fait capital. — Il peut se présenter à des degrés différents, mais il ne manque jamais : sans lui, il n'y a pas d'apoplexie.

Au degré le plus complet, le malade est absolument étranger au monde extérieur; son regard est fixe, sans expression ; il n'entend, ne voit et ne veut rien.

Quelquefois, à un degré moindre, le malade a l'air de comprendre vaguement ce qui se passe; il suit un peu du regard, se retourne légèrement quand on l'excite vivement ; il ouvre la bouche comme pour montrer la langue, quand on le lui demande avec instances répétées. En

[1] SAVAGE ; *Journ. of ment. Scienc.*, avril 1883, pag. 90. Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, 23, 214.

tout cas, il ne peut pas parler ou bredouille quelques grognements d'une façon tout à fait inintelligible.

En même temps, il ne fait aucun mouvement; il est abandonné dans son lit, dans le décubitus dorsal; tous les muscles sont dans un état de *résolution complète*.

Il faut savoir distinguer cet état de *résolution* musculaire des *paralysies* véritables.

Quand on soulève les bras du malade, on peut en voir un qui retombe lourdement, d'un trait, comme une masse inerte, sous l'influence de la pesanteur physique; l'autre, au contraire, ne retombe que plus lentement, retenu qu'il est par la tonicité des muscles; le premier seul est paralysé. Le second était abandonné dans le lit par simple résolution musculaire et non par paralysie.

La distinction est donc formelle entre la résolution et la paralysie. La résolution musculaire est seule un caractère essentiel de l'apoplexie, tandis que la paralysie peut manquer. Quand la paralysie existe, elle est limitée à un certain groupe de muscles, le plus souvent dans un côté du corps, tandis que la résolution est générale et s'étend à tous les muscles du corps. Cette résolution générale masque souvent en partie les paralysies, de telle sorte que la paralysie devient plus manifeste quand les phénomènes apoplectiques proprement dits disparaissent.

Il est intéressant, pendant l'apoplexie même, de reconnaître s'il y a un côté paralysé et quel est ce côté [1].

Pour les membres, on peut le constater quelquefois, en les soulevant, par la manière dont ils retombent, comme nous l'avons dit. L'attitude dans le lit peut aussi, parfois, fournir un indice.

La jambe paralysée est rectiligne, abandonnée, absolument immobile. L'autre est, au contraire, souvent dans une position variable, plus ou moins écartée de l'autre ou un peu fléchie; elle est de plus, par intervalle, le siège de quelques légers mouvements automatiques.

Quand la face est paralysée d'un côté, on constate assez facilement une déviation des traits caractéristique. Les traits sont tirés d'un côté, la commissure des lèvres est soulevée, les rides et les plis de la peau sont plus accentués du côté sain. Le côté paralysé, au contraire, est affaissé, flasque; les lèvres et la joue se laissent passivement soulever par l'air expiré à chaque mouvement respiratoire, et le malade *fume la pipe* du côté paralysé.

La *déviation conjuguée de la tête et des yeux* peut aussi, quand elle existe, donner des indications utiles sur le côté de la lésion. C'est là un symptôme important, dont nous étudierons, plus loin, la valeur séméiologique avec quelque détail; mais, dès à présent, nous pouvons formuler les lois cliniques suivantes:

Quand il y a lésion d'un hémisphère, si les membres et la face sont

[1] Voir, sur tous ces points, notre article *Paralysie* dans le *Dictionn. encyclop. des Sc. médic.*

paralysés, le malade regarde du côté opposé aux membres atteints : il regarde sa lésion. Si, au contraire, les membres et la face sont convulsés, le malade regarde ses membres atteints : il se détourne de sa lésion.

Quand l'altération siège dans le mésocéphale, la rotation se fait en sens inverse.

La *sensibilité* paraît atteinte comme la motilité : le malade ne sent rien ou presque rien. Mais il faut faire ici la même distinction que pour les troubles moteurs.

Le malade ne perçoit pas les sensations ; il ne réagit pas quand on le pique dans un point quelconque du corps. Mais il ne faut pas confondre ce défaut de perception, qui est en quelque sorte un trouble intellectuel, avec les anesthésies plus ou moins limitées qui accompagnent quelquefois les paralysies, notamment avec l'hémianesthésie, qui est très nette dans certains cas et paraît répondre à un siège spécial de lésion, comme nous le verrons plus tard.

Le défaut de perception appartient seul essentiellement à l'apoplexie ; les anesthésies sont au contraire relativement rares, et apparaissent (quand elles existent) d'autant plus nettement que les phénomènes apoplectiques eux-mêmes disparaissent.

La plupart des *mouvements réflexes* sont en général abolis : on ne provoque aucune contraction en excitant la plante des pieds, par exemple.

Le réflexe de la déglutition peut aussi être devenu impossible : les malades n'avalent pas les liquides mis dans la bouche ; ils les rejettent en bavant ou les avalent de travers.

Ces troubles s'étendent à la miction et à la défécation.

Quelquefois le malade urine sous lui, mais souvent il y a au contraire rétention d'urine. En présence d'un apoplectique et, d'une manière générale, en présence de tout malade sans connaissance, il ne faut jamais oublier d'examiner avec soin l'état de la vessie et de pratiquer le cathétérisme si cet organe est distendu. Méfiez-vous de la miction par regorgement, qui, à un simple interrogatoire, pourrait vous faire croire à une incontinence, alors que l'examen direct vous révélera une rétention vraie[1].

De même, le malade est souvent constipé ; mais, d'autres fois aussi, il va sous lui et ne peut pas garder les lavements.

Rosenbach[2] et Moell[3] ont spécialement étudié l'état des réflexes dans

[1] Ollivier, qui a recherché les modifications de la sécrétion urinaire dans l'apoplexie, a observé que, demi-heure après le début de l'attaque, il y a sécrétion abondante d'urine (dans un cas il fut sécrété plus de deux litres en deux heures) ; l'urine est limpide ; elle a une densité très faible, renferme peu d'urée et peut contenir passagèrement un peu d'albumine ou de glycose. Ces modifications urinaires sont d'autant plus prononcées que l'ictus a été plus intense et le retentissement bulbaire plus prononcé.

[2] Rosenbach ; *Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, VI, 845. — *Centr. f. Nerv.*, II, 193.

[3] Moell ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, XXII, 279.

les hémiplégies récentes et dans l'apoplexie. Ils y trouvent un moyen, dans beaucoup de cas, de diagnostiquer l'apoplexie par lésion cérébrale unilatérale, et aussi de fixer le côté paralysé, quand le malade est sans connaissance.

Ils recommandent tout spécialement, dans ce but, la recherche du *réflexe abdominal*. On sait qu'il suffit de toucher du doigt la paroi abdominale d'un malade pour voir celle-ci se déprimer par suite d'une contraction réflexe. C'est là le réflexe abdominal, dont la valeur séméiologique est résumée dans les propositions suivantes de Rosenbach :

1. Si les réflexes abdominaux manquent d'un côté, il y a toujours une affection locale de l'hémisphère opposé (hémorrhagie, ramollissement, hématome circonscrit, etc.).

2. Si, dans une lésion cérébrale, ces réflexes sont diminués des deux côtés et qu'il y ait en même temps perte de connaissance plus ou moins complète, cela indique une lésion cérébrale diffuse (méningite, etc.). Ce signe est certain chez les enfants et les individus à paroi abdominale flasque. L'idée d'une lésion cérébrale diffuse devient plus sûre si les pupilles sont étroites et si les autres réflexes sont supprimés.

3. Quand on a déjà constaté la disparition bilatérale des réflexes abdominaux, si on les voit ensuite reparaître d'un côté ou des deux côtés, c'est un bon signe pronostique, qui indique une diminution dans l'intensité de la lésion cérébrale.

4. Chez un hémiplégique dans le coma, la disparition d'un réflexe abdominal est un symptôme très défavorable, indiquant l'apparition de troubles circulatoires dans l'hémisphère encore intact.

5. Si, après la disparition du coma, il reste une paralysie unilatérale du réflexe abdominal du côté de l'hémiplégie, c'est un signe de destruction des parties motrices du cerveau sur une étendue plus ou moins grande.

L'intégrité de la *respiration* et de la *circulation* est un caractère de l'apoplexie, mais c'est une intégrité relative.

La respiration est bruyante par obstruction passive, mécanique, des voies respiratoires : de là souvent un râle trachéal. La vibration du voile du palais s'y ajoute fréquemment, et l'ensemble constitue la respiration stertoreuse.

Quelquefois on observe ce rythme spécial de la respiration désigné sous le nom de phénomène de Cheyne-Stokes : il y a des arrêts complets du mouvement respiratoire pendant lesquels on croirait le malade mort ; puis les mouvements respiratoires reprennent, d'abord faibles, avec une amplitude et une fréquence croissantes, pour diminuer ensuite de nouveau et revenir au silence complet.

On considère ordinairement cette respiration comme un phénomène paralytique, et dans toutes les théories courantes (Traube, Filehne) on cherche à expliquer la dyspnée par l'apnée. Nous avons été amenés au contraire par plusieurs faits à considérer ce phénomène comme d'ordre

convulsif[1]. C'est la dyspnée qui est le phénomène initial, l'apnée en étant la conséquence.

La respiration redevient quelquefois régulière pendant le sommeil. En tout cas, on voit souvent le Cheyne-Stokes disparaître avant la mort quand les phénomènes de dépression se généralisent et dominent la scène. Il est bon de ne pas prendre pour un signe d'amélioration cette disparition de la respiration irrégulière, qui indique au contraire souvent l'envahissement progressif de la paralysie et du coma terminal.

L'état de la circulation est variable suivant les causes de l'apoplexie. Le seul phénomène commun à tous les cas est une tendance marquée aux stases veineuses, une gêne considérable dans la circulation capillaire.

La fréquence de la respiration et de la circulation est particulièrement altérée dans les cas graves. Charcot a distingué, à ce point de vue, deux périodes dans l'apoplexie.

Dans une première phase, les mouvements du cœur et les mouvements respiratoires sont ralentis : c'est la période algide, avec abaissement de température. — Dans la seconde phase, il y a accélération de ces mouvements (par paralysie du bulbe), qui va en croissant jusqu'à la mort.

L'état simultané de la circulation et de la respiration s'exprime dans le *facies* du malade, qui est spécial et presque caractéristique : la face est turgescente, congestionnée, bleuâtre, cyanosée, avec un peu d'écume ou de salive à la bouche, soulevée par une respiration bruyante. Ce facies devient tout à fait typique quand il s'y ajoute la déviation des traits que nous avons décrite, avec la déviation de la langue, qui (nous avons oublié de le dire) se porte vers le côté paralysé (à cause de l'action du génioglosse sain).

A côté de ces phénomènes de premier ordre, nous devons en mentionner quelques autres qui ont bien leur valeur, sans être essentiels.

Il est toujours important de prendre la *température* d'un apoplectique : les résultats ne sont pas identiques dans tous les cas, et leur détermination exacte sert surtout au diagnostic de la cause et à l'étude de la marche de l'apoplexie ; aussi renverrons-nous à ce paragraphe ce que nous avons à en dire.

Pendant l'attaque même, on observe quelquefois des *convulsions* ou des *contractures*. Ces phénomènes n'ont rien de commun avec les contractures *tardives* que la plupart des hémiplégiques présentent, longtemps après leur attaque. Il ne s'agit que des convulsions et des contractures *précoces*, de l'attaque elle-même.

C'est là un phénomène intéressant, sur lequel nous devrons revenir quand nous nous occuperons de préciser le siège d'une lésion cérébrale. Il suffit de dire pour le moment que ce signe est particulièrement en

[1] Voy. le travail publié par MM. Blaise et Brousse dans le *Montpellier médical*, avril 1880, sur le phénomène de Cheyne-Stokes, avec des tracés de la respiration et de la circulation.

rapport avec les lésions qui irritent les méninges (périphérie ou ventricules) ou les circonvolutions dans les régions motrices.

Ce symptôme a du reste un caractère pronostique grave.

L'apoplectique présente souvent encore des *congestions viscérales*. Ainsi, dans le rein, il peut y avoir des congestions entraînant l'albuminurie, et cela sans que la lésion siège sur le plancher du quatrième ventricule.

Il faut se rappeler que, cliniquement, ces congestions doivent être cherchées expressément par le médecin, autrement elles risqueraient fort de passer inaperçues.

Mentionnons enfin un signe important à surveiller, à cause de sa valeur pronostique et du danger qui peut en naître : c'est l'*eschare* précoce, *decubitus acutus*.

Très rapidement après le début de l'attaque, le deuxième, le quatrième jour, on voit se produire sur la fesse paralysée une plaque érythémateuse, à 4 ou 5 centim. du sillon interfessier; la rougeur disparaît à la pression. Puis se développe une teinte ecchymotique violacée qui ne disparaît plus à la pression. Puis l'eschare elle-même se produit, quelquefois entourée plus tard de son cercle éliminateur.

Cette mortification des tissus n'est nullement due à la pression seule, au décubitus, car des malades atteints de fracture, de certaines paraplégies, peuvent passer des mois entiers dans leur lit sans présenter ces eschares, qui se développent ici dès les troisième et quatrième jours de la maladie.

L'eschare rapide, dans l'apoplexie, est un signe pronostique très grave et annonce le plus souvent une terminaison funeste.

Marche et terminaisons. — Charcot établit trois périodes dans la marche de l'apoplexie.

La première période, période initiale ou syncopale, peut manquer ou échapper à l'observation. Quand elle existe, la respiration et les mouvements du cœur se sont ralentis, le malade est algide; la température extérieure et centrale s'abaisse ; dans le rectum, elle peut tomber à 36° et même à 35°,4 (Bourneville).

La deuxième période est une période stationnaire. La température s'élève, atteint le degré normal et oscille autour de ce degré.

Si l'apoplectique marche vers la guérison, cette période continue et aboutit graduellement à la convalescence.

Si au contraire la terminaison doit être funeste, il survient une période dite période ultime : le pouls devient petit, fréquent; la respiration s'accélère. On peut compter 136, 140 pulsations, 64 respirations. Mais ce qu'on observe surtout, c'est l'élévation finale de température : le thermomètre monte d'une manière ininterrompue. On a pu le voir monter chez un apoplectique, à l'hôpital Saint-Éloi, jusqu'à 42°,8. Cette ascension continue de la température est un signe pronostique des

plus graves. Quelquefois on a même vu la température s'élever encore après la mort ; en tout cas, elle ne baisse que lentement.

L'apoplexie peut se terminer par la mort ou la guérison. Dans ce dernier cas, le malade gardera ou non une paralysie permanente. Souvent enfin la guérison n'est qu'apparente ; c'est un simple temps d'arrêt suivi bientôt de rechute.

Étiologie et anatomie pathologique. — Le cerveau tout entier est intéressé dans l'apoplexie, ou du moins toutes les fonctions cérébrales sont atteintes simultanément. Mais cela ne veut pas dire que la lésion porte sur l'organe tout entier ; le plus souvent, au contraire, la lésion qui produit l'apoplexie est limitée.

Les différentes parties du cerveau sont liées par une étroite solidarité. A cause de cette solidarité même, les lésions qui se développent lentement peuvent être silencieuses, parce que les diverses parties saines peuvent suppléer la partie malade ; de là, le silence symptomatique d'un grand nombre de tumeurs cérébrales.

Quand, au contraire, une lésion est brusque, violente, non seulement la suppléance ne peut pas se produire, mais encore, à cause de la même solidarité, la lésion, quoique limitée et circonscrite, retentit sur l'organe tout entier ; de là l'ictus, l'apoplexie.

La condition pathogénique générale de l'apoplexie est donc la suivante : lésion généralisée d'emblée, ou lésion circonscrite se développant brusquement, subitement.

1. La lésion cérébrale par excellence, qui remplit mieux que toute autre cette condition, est l'*hémorrhagie cérébrale* : brusquerie et gravité de la lésion ; perturbation profonde du cerveau tout entier.

Aussi est-ce là la cause la plus fréquente de l'apoplexie. C'est cette fréquence même qui avait entraîné l'erreur de Rochoux. En rendant synonymes les mots apoplexie et hémorrhagie cérébrale, Rochoux avait singulièrement exagéré, mais il avait exagéré un fait vrai.

Nous n'avons naturellement à rechercher ici que les causes prochaines de l'apoplexie ; les causes secondes seront étudiées plus tard, à propos de chacune des lésions que nous passons en revue.

2. A côté de l'hémorrhagie cérébrale, il faut placer une autre cause, également très fréquente, d'apoplexie : c'est le *ramollissement*.

Le ramollissement par *embolie* entraînera surtout l'apoplexie, à cause de la brusquerie avec laquelle le vaisseau s'oblitère. Mais il y a des *thromboses* rapides qui peuvent aussi, quoique plus rarement, produire l'apoplexie.

En somme, c'est à ces deux lésions, hémorrhagie et ramollissement, que l'on doit tout de suite penser dès que l'on est en présence d'un apoplectique. C'est entre ces deux lésions que l'on a le plus souvent à hésiter ; ce ne sont cependant pas les seules.

3. On a discuté pour savoir si la seule *congestion cérébrale* peut entraîner l'apoplexie. Pour nous, le fait est positif.

L'exemple le plus probant de ces apoplexies par congestion pure se trouve dans les apoplexies paludéennes, dans la fièvre pernicieuse à forme apoplectique, qui, sans être fréquente dans nos contrées, peut cependant y être observée quelquefois, comme nous avons eu l'occasion de le faire il y a quelque temps[1]. Dans ces cas-là, il s'agit d'une bien simple congestion, puisque tout peut guérir très rapidement et en tout cas disparaît dans l'intervalle des accès. Les explications par la mélanémie et les embolies pigmentaires ne peuvent s'appliquer à ces cas.

Cette apoplexie palustre est une forme très importante à connaître, à cause de l'indication urgente qu'elle fait naître immédiatement.

Ce n'est là, du reste, qu'un exemple des apoplexies par simple congestion cérébrale. Il y en a d'autres que nous retrouverons dans l'étiologie même de cette lésion.

4. L'apoplexie n'est pas toujours sanguine, elle peut être *séreuse*. Dans ces cas, elle est due à une sorte d'œdème aigu, à un épanchement rapide de sérosité dans les ventricules ou dans le cerveau même : c'est de l'hydrocéphalie ou de l'hydrencéphalie aiguë.

C'est encore là une variété d'apoplexie importante à distinguer cliniquement, à cause des indications particulières qu'elle présente.

5. Quoique se produisant seulement dans le voisinage du cerveau, l'*hémorrhagie méningée* trouble profondément et brusquement l'équilibre du contenu encéphalique; d'où secousse violente pour le cerveau tout entier et, dans un certain nombre de cas, apoplexie.

6. Il y a deux modes différents et opposés dans la marche et le développement des *tumeurs cérébrales*.

C'est d'abord le développement progressif, insidieux; ce développement peut être complètement silencieux au point de vue symptomatique. On a pu voir récemment, à l'hôpital, des tumeurs cérébrales multiples et considérables surprendre à l'autopsie d'une malade qui n'avait présenté que de la céphalalgie pendant la vie et qui mourut subitement. Ces faits ne sont pas rares ; l'apoplexie n'a rien à voir dans leur histoire.

Mais souvent aussi les tumeurs cérébrales présentent, en plus, des poussées aiguës qui viennent brusquement modifier le tableau habituel de l'affection. Ces poussées aiguës s'accompagnent de phénomènes congestifs plus ou moins rapides, plus ou moins transitoires, et peuvent produire alors l'apoplexie.

On voit également des ictus apoplectiques se produire au cours de

[1] Observation d'accès pernicieux à forme apoplectique avec hémiplégie ; guérison. — Étude clinique sur les diverses manifestations hémiplégiques de l'intoxication paludéenne. (*Montpellier méd.*, avril 1876, 311.)

la *paralysie générale*, de la *sclérose en plaques*, du *tabes*[1], chez certains sujets atteints de *pouls lent permanent*[2], etc.

Nous terminerons enfin par deux espèces d'apoplexie moins bien étudiées, à lésions indéterminées : les apoplexies dyscrasiques et les apoplexies nerveuses.

7. Les *apoplexies dyscrasiques* sont celles qui paraissent être le résultat d'intoxications dans lesquelles le sang paraît altéré plutôt dans sa composition, dans sa qualité, que dans sa quantité et son mode de distribution.

Cependant la dyscrasie n'empêche pas qu'il n'y ait souvent en même temps un des processus habituels que nous venons d'énumérer. Seulement la dyscrasie imprime à ces processus un cachet spécial, une allure particulière.

C'est ainsi que le paludisme, la dyscrasie paludéenne, produit l'apoplexie par congestion cérébrale ou par embolie pigmentaire. Mais la congestion prend, quand elle a cette origine, une allure particulière, une marche qui lui est propre, et entraîne des indications spéciales.

C'est ainsi encore que l'urémie, la dyscrasie urémique, produit l'apoplexie, probablement par œdème cérébral, par épanchements séreux dans le cerveau. Mais ce sont des apoplexies séreuses particulières, qui ont leurs symptômes et leur marche à part, qui se distinguent des autres. ne fût-ce que par l'abaissement de la température et l'albuminurie.

On voit par ces exemples que les dyscrasies ne figurent que provisoirement parmi les causes prochaines de l'apoplexie, à cause de l'ignorance où nous sommes de leur mécanisme d'action. Leur vraie place est dans les causes secondes, dont nous ne nous occupons pas maintenant.

8. Tous les auteurs admettent enfin un dernier groupe, celui des *apoplexies nerveuses*. C'est un groupe ouvert, sans caractères bien spéciaux, dans lequel on accumule tous les cas où on ne trouve pas de lésion appréciable, et duquel les progrès de la science détachent tous les jours de nouvelles espèces.

Cependant, dans ces derniers temps, on a pu établir la nature franchement névrosique de certaines apoplexies. L'*hystérie*[3] doit être, à l'heure actuelle, rendue responsable d'un certain nombre de cas dans lesquels la marche spéciale des accidents, les antécédents des malades, la coexistence d'autres manifestations hystériques, n'ont pas permis de mettre en doute le rôle provocateur de la névrose.

A côté de l'apoplexie hystérique, on peut placer quelques-unes de ces apoplexies survenant au cours d'*intoxications* diverses (alcoolisme,

[1] Stecewicz; Th. Bordeaux, 1886.

[2] Voy. sur le pouls lent permanent avec crises épileptiformes ou apoplectiformes les chapitres de l'*Anémie cérébrale* et de l'*Épilepsie janksonnienne*.

[3] Debove; *Soc. Méd. des Hôp.*, 1886.
Achard; Thèse de Paris, 1887.
Dumontpallier; *Soc. Méd. des Hôp.*, 25 mars 1887.
Martinenq; *Ann. méd.-psych.*, mars 1887.

saturnisme, hydrargyrisme, etc.), et dont le mécanisme, longtemps discuté, peut être, aujourd'hui, souvent rapporté à l'hystérie dite toxique.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. — Comme nous le disions plus haut, la condition pathogénique générale de l'apoplexie est une lésion généralisée d'emblée ou une lésion circonscrite se développant brusquement, subitement. Il reste à se demander par quel mécanisme les causes que nous venons d'énumérer peuvent produire le syndrome que nous avons décrit.

C'est une question de physiologie pathologique, de mécanisme intime fort difficile et encore bien obscure.

Charcot a très bien posé les termes du problème: une hémorrhagie se produisant dans la région opto-striée entraîne une hémiplégie, voilà un résultat direct. Mais, en même temps, il y a coma: donc le cerveau proprement dit est atteint dans sa totalité; — le cœur se ralentit, la respiration s'embarrasse: donc le bulbe est affecté; — la résolution des membres est complète; il y a une suppression temporaire des réflexes, non seulement bulbaires, mais médullaires (dorsaux et lombaires): donc la moelle est prise.

Charcot constate que la lésion limitée du corps opto-strié retentit ainsi sur tous les centres nerveux; puis il ajoute: «Quel est le mécanisme de la propagation? On l'ignore[1].»

La première idée invoquée par quelques auteurs pour combler cette lacune a été la *compression*.

La compression directe des éléments nerveux est en effet un élément important, surtout dans les cas de foyers volumineux; Leyden, Pagenstecher, et plus récemment Duret, ont montré que la compression produit des effets analogues à ceux de l'apoplexie. Chez les sujets atteints d'encéphalocèle, on peut, par la compression brusque de la tumeur crânienne, provoquer expérimentalement le syndrome de l'apoplexie. Mais cette explication ne peut pas s'appliquer aux petits foyers et surtout ne rend pas compte du retentissement sur le bulbe et la moelle.

Alors on a invoqué non plus la compression directe des éléments nerveux, mais la compression des vaisseaux, d'où *anémie cérébrale*. Beaucoup d'auteurs admettent ce trouble circulatoire généralisé, de nature anémique. Mais il est impossible de l'accepter pour les petits foyers, incapables de comprimer même les vaisseaux. — Le trouble circulatoire inverse admis par d'autres médecins, l'*hyperémie*, a été constaté quelquefois, mais il manque dans la grande majorité des cas.

D'autres supposent une sorte de secousse (paralysie à distance) subie par les éléments nerveux. C'est l'*étonnement cérébral* de Trousseau, le *shok* de Hughlings-Jackson, la *névrolysie* de Jaccoud, l'*inhibition* de Brown-Sequard. Il y a aussi une sorte d'*étonnement spinal*: ainsi,

[1] CHARCOT; Cours de 1869. — Cité par Duret, th. Paris, 1878, 144.

immédiatement après la section de la moelle, les réflexes sont abolis au-dessous, tandis qu'ils seront exagérés plus tard.

On remarquera seulement que c'est là un mot plutôt qu'une explication. De plus, on peut à la rigueur expliquer ainsi les effets produits dans le voisinage immédiat de la lésion, mais non ceux développés à distance.

A la suite de ses travaux sur la circulation cérébrale, Heubner a proposé une autre hypothèse : quand une hémorrhagie se produit en un point d'un vaisseau, il en résulte une chute considérable du niveau dans le bassin que forment les réseaux de la pie-mère, et alors les grandes anastomoses des vaisseaux de la pie-mère généralisent l'effet à toute la surface des hémisphères.

Mais l'apoplexie se produit avec des foyers trop petits pour modifier sensiblement ce niveau ; elle accompagne également les foyers cérébelleux, qui sont cependant incapables de modifier les réseaux de la pie-mère cérébrale.

Toutes ces théories sont peu brillantes. Et Nothnagel, qui les expose[1] et les discute, arrive, comme Charcot, à dire qu'elles sont insuffisantes et qu'il ignore ce mécanisme.

Plus récemment, Duret a étudié le choc traumatique cérébral et, à la suite, le choc apoplectique. Il a été amené par ses expériences à faire jouer le principal rôle dans les deux cas au *liquide céphalo-rachidien*.

Le crâne est une cavité fermée contenant des liquides incompressibles et une masse nerveuse molle, sans espace vide. D'autre part, la paroi crânienne est dépressible et élastique. Dès lors, quand un traumatisme déprime le crâne, le cerveau étant incompressible, le liquide céphalo-rachidien est brusquement refoulé dans les voies d'échappement inférieures. Or, nous verrons plus loin[2] que ce liquide circule autour du système nerveux tout entier ; on comprend donc qu'il puisse devenir agent de transmission et de généralisation des phénomènes.

Ici seulement Duret introduit un nouvel intermédiaire que l'expérience ne met pas hors de doute, et qui d'ailleurs ne paraît pas indispensable.

Le déplacement céphalo-rachidien, dit-il, produit une anémie cérébrale, et cela de deux manières : 1. en développant un excès de tension brusque autour des vaisseaux, dans les gaînes de Robin ; 2. le flot exerce surtout son action sur le bulbe ; là, il irrite, excite les corps restiformes. Or, ce sont des organes très sensibles, très excito-moteurs, dont l'excitation provoque des contractures, du tétanisme. De là, une contracture vasculaire réflexe qui augmente l'anémie. A cette contracture vasculaire généralisée succède une paralysie vasculaire qui suspend les échanges entre le sang et les éléments nerveux, d'où la persistance des troubles, quelquefois jusqu'à la mort.

[1] Nothnagel ; Art. *Hémorr. cérébr.*, in *Handbuch* de Ziemssen, 1876.

[2] Voy. le chapitre suivant.

Nous ne nions pas la possibilité de ce mécanisme ; mais nous ne trouvons pas que les expériences de Duret en démontrent la réalité. Du reste, le rôle du liquide céphalo-rachidien nous paraît être indépendant de ce détail, et il est bon de séparer les deux choses.

L'assimilation du traumatisme à l'hémorrhagie cérébrale est toute naturelle : la théorie que nous venons d'exposer peut donc servir à expliquer l'apoplexie par hémorrhagie.

Mais c'est plus difficile à appliquer à l'apoplexie par embolie. Duret a essayé cependant une assimilation. Dans l'hémorrhagie, dit-il, il y a diminution de l'espace fermé crânien et *reflux* brusque du liquide céphalo-rachidien vers le bulbe. Dans l'embolie, il y a inversement un vide brusquement formé dans cette même cavité close, la voûte crânienne ne peut pas s'affaisser, d'où *afflux* subit du liquide céphalo-rachidien. La cause de ce vide et de cette aspiration est que l'arrivée du sang est suspendue au moment de l'embolie et que l'hémisphère correspondant s'affaisse.

En somme, et sans insister sur le détail, l'idée nouvelle de la théorie est de faire jouer un grand rôle dans la production de l'apoplexie au déplacement du liquide céphalo-rachidien. C'est là un élément important, ajouté par Duret, et qui explique bien des choses. Nous croyons que, sans vouloir éclaircir le mécanisme tout à fait intime, encore obscur, il suffit de dire que les lésions cérébrales circonscrites retentissent souvent sur la totalité du système nerveux, parce qu'elles produisent une *perturbation brusque dans la distribution normale du liquide céphalo-rachidien ;* l'afflux ou le reflux de ce liquide pouvant amener un même résultat, de même que nous verrons l'anémie et la congestion cérébrales entraîner, à certains points de vue, les mêmes symptômes.

Quoi qu'il en soit, ce que nous avons dit de l'étiologie multiple de l'apoplexie a démontré la justesse des considérations que nous émettions au commencement. On a vu que l'apoplexie ne peut être confondue, ni avec une lésion, ni avec une maladie donnée ; c'est un syndrome clinique qui peut correspondre à des lésions très variées, comme l'hémorrhagie, le ramollissement, la congestion du cerveau, et à des maladies très différentes, comme le paludisme, le mal de Bright, etc.

Il faut maintenant apprendre à reconnaître ce syndrome quand il se présente, et en même temps à distinguer dans chaque cas particulier la lésion ou la maladie qui tient cette apoplexie sous sa dépendance.

Le Diagnostic comprend en effet un double problème : il faut d'abord reconnaître l'apoplexie et la distinguer de ce qui n'est pas elle ; il faut ensuite déterminer à quelle espèce étiologique particulière on a affaire dans chaque cas donné.

Diagnostic de l'apoplexie en elle-même. — Si vous vous rappelez les grands caractères cliniques que nous avons condensés dans la définition proposée en tête de ce chapitre, vous aurez les principaux éléments de ce diagnostic différentiel.

Dans la *syncope*, le malade est sans connaissance et sans mouvement ; mais l'absence de respiration stertoreuse et surtout l'arrêt du cœur excluent l'apoplexie.

L'*asphyxie* se distinguera par la teinte cyanosée de tout le corps, le refroidissement des extrémités ; l'apoplectique, au contraire, a une température normale ou élevée et le facies vultueux. Dans l'asphyxie, il y a une respiration anhélante bien plus accentuée. Ensuite, ne négligez jamais l'examen de la poitrine, qui trancherait la difficulté. Enfin, dans la marche des accidents, la connaissance des causes, le mode de début progressif et non subit de l'asphyxie, vous trouverez des signes importants pour lever toutes vos hésitations.

L'*épilepsie*, qui semble d'abord si différente de l'apoplexie, peut cependant tromper quelquefois.

Il y a d'abord les petites attaques non convulsives, dans lesquelles le malade reste sans connaissance et sans mouvement pendant quelque temps. Trousseau a très bien étudié et décrit ces petites attaques, si bien même qu'il a considéré comme de l'épilepsie toutes les apoplexies transitoires. C'est là une exagération, mais qui prouve combien il faut se méfier de la confusion. Vous tirerez principalement les signes distinctifs des antécédents du malade, de la répétition des mêmes accidents à différents intervalles chez le même malade, et des conditions étiologiques.

La grande attaque convulsive elle-même peut être confondue. Dans l'apoplexie, en effet, les convulsions sont rares, mais enfin elles peuvent se présenter. Si l'on connaît les antécédents du malade, le mode de début et de développement des accidents, le diagnostic est facile. Si, au contraire, on a porté le malade en pleine attaque, sans connaissance, il y a des cas où il faudra savoir attendre un peu pour être fixés.

Enfin, l'état de mal épileptique peut aussi simuler, et à un haut degré, l'attaque d'apoplexie. La distinction se fera par les antécédents, la succession des attaques, et aussi par l'appréciation de la température, qui s'élève rapidement et reste élevée dans l'état de mal.

L'*urémie* et l'*éclampsie* peuvent également en imposer pour l'apoplexie. La détermination du mal de Bright antérieur ou de l'état puerpéral, l'examen de l'urine, le mode de développement des accidents, serviront à établir le diagnostic. La température sera aussi d'un grand secours ; car, d'après les recherches de Charcot et Bourneville, elle est plus élevée dans l'apoplexie que dans l'éclampsie et surtout que dans l'urémie, qui s'accompagne d'un abaissement hyponormal de température.

Les auteurs signalent encore les *maladies cérébrales anciennes* comme pouvant entraîner un état de marasme et de dépression dans lequel toutes les fonctions cérébrales sont à peu près suspendues, comme dans l'apoplexie. Les antécédents du malade et le mode de développement éclaireront sur ces états, que l'on ne risquera de confondre que si l'on est absolument dépourvu de toute espèce de renseignements.

Certaines *maladies graves*, comme l'ictère grave, la variole, le rhumatisme articulaire, et surtout la fièvre typhoïde, peuvent entraîner des états qui imitent de plus ou moins loin l'état apoplectique. On n'aura qu'à rechercher dans ces cas les autres symptômes des maladies en question, comme, pour la fièvre typhoïde : les taches rosées, les phénomènes abdominaux, la marche de la température, etc.

On peut encore avoir à distinguer l'*anémie cérébrale* profonde, comme elle se développe, par exemple, à la suite des hémorrhagies considérables, des hémorrhagies internes. Si l'on ignore cette circonstance pathogénique (qui empêcherait toute hésitation), la pâleur extrême de tout le corps, le refroidissement de la peau, la persistance de l'intelligence, qui ne s'obscurcit que progressivement, éclaireraient le diagnostic.

Enfin, on distinguera les *empoisonnements* en reconnaissant chez le malade les signes spéciaux à chaque intoxication particulière : comme la dilatation des pupilles, la sécheresse de la gorge, le délire avec hallucinations, pour la belladone, etc.

L'alcoolisme doit être distingué dans l'ivresse simple et dans le *delirium tremens*. Dans le premier cas, le facies, le pouls et la température normale, quelquefois les vomissements, et le plus souvent l'odeur alcoolique que dégage le malade, fixeront rapidement. Dans le second cas, les phénomènes d'excitation, le délire agité si caractéristique, l'absence habituelle de fièvre et surtout le tremblement significatif des mains, excluront l'idée de l'attaque d'apoplexie.

Diagnostic de l'espèce d'apoplexie. — Une fois que l'on est arrivé au diagnostic d'apoplexie, il est de la plus haute importance de déterminer à quelle espèce d'apoplexie on a affaire.

On tâchera d'abord de distinguer si c'est une apoplexie séreuse ou sanguine. La coexistence d'hydropisies actuelles ou antérieures dans d'autres parties du corps, la pâleur et la bouffissure des téguments, la connaissance des conditions étiologiques, feront diagnostiquer l'apoplexie séreuse; tandis que la face congestionnée, vultueuse, le pouls fort, les paralysies limitées, feront plutôt penser à l'apoplexie sanguine.

Une fois ce diagnostic posé, on pensera à une tumeur cérébrale si l'on connaît l'histoire du malade et si l'on y découvre des phénomènes constants, peu bruyants, mais habituels, ayant précédé pendant un certain temps les phénomènes surajoutés, transitoires, de la poussée actuelle.

C'est aussi dans la considération de la période qui a précédé l'apoplexie que l'on puisera les éléments du diagnostic de l'hémorrhagie méningée. Hardy et Béhier déclarent le diagnostic impossible entre l'hémorrhagie cérébrale et l'hémorrhagie méningée. C'est vrai si l'on ne connaît que l'attaque elle-même. Mais, comme l'hémorrhagie méningée succède le plus souvent à la pachyméningite, qui a son étiologie spéciale et ses symptômes particuliers, on aura dans la connaissance de ce tableau prodromique des motifs suffisants pour établir le diagnostic.

La congestion se distinguera souvent de l'hémorrhagie et du ramollis-

sement par l'absence de paralysie circonscrite, de signe de lésion en foyer. Mais il ne faut pas attacher une trop grande importance à ce fait : tout le monde a vu, comme nous, des apoplexies purement congestives accompagnées cependant d'hémiplégie.

C'est la fugacité, le caractère transitoire des phénomènes, qui sera le meilleur signe diagnostique. Et il n'y a aucun inconvénient clinique à traiter l'apoplexie par hémorrhagie comme l'apoplexie par congestion, en attendant que la plus ou moins grande durée des accidents tranche le diagnostic.

Mais une variété de ce groupe important à diagnostiquer, et à diagnostiquer vite, est l'apoplexie palustre, la fièvre pernicieuse à forme apoplectique. Tenez grand compte, pour ce diagnostic, des antécédents du sujet, du lieu qu'il habitait quand il est tombé malade, des phénomènes qui ont précédé l'apoplexie. L'homme dont nous rappelions l'histoire plus haut avait déjà été traité pour des fièvres intermittentes ; il habitait une contrée éminemment palustre et venait à Montpellier pour faire soigner de nouveaux accès, quand il fut frappé des accidents apoplectiques. Tenez compte également des frissons qui ont pu précéder les accidents, des sueurs qui ont pu les suivre, du facies terreux spécial des palustres et de l'état de la rate. Enfin, suivez la marche de la fièvre avec le thermomètre. Ne vous attendez pas à trouver les trois stades de l'accès classique ; vous ne trouverez pas non plus une température très élevée : certains accès bénins approcheront de 41°, tandis que certains accès pernicieux ne dépasseront pas 39°. Tenez compte surtout des rémissions dans la courbe de la marche de la fièvre, et, si vous avez quelque hésitation, quelque chance d'avoir affaire à une fièvre pernicieuse, donnez hardiment le sulfate de quinine sans attendre la certitude du diagnostic, et surtout sans attendre la chute complète de la température.

Le diagnostic d'apoplexie hystérique se formera sur la connaissance des antécédents du sujet, la coexistence d'autres phénomènes hystériques (hémianesthésie sensitivo-sensorielle, zones hystérogènes et hystéro-frénatrices), la mobilité des accidents, enfin l'action favorable, dans certains cas, de la suggestion hypnotique.

Il resterait à parler du diagnostic différentiel entre les deux espèces d'apoplexie les plus communes et aussi les plus difficiles à distinguer : l'apoplexie par hémorrhagie et l'apoplexie par ramollissement. Il y a des signes qui permettent ce diagnostic dans un certain nombre de cas. Nous préférons ne les exposer que quand nous aurons étudié en elles-mêmes les deux lésions dont il s'agit.

Nous n'avons pas besoin de dire que le Pronostic est toujours grave. La question est de savoir s'il y a, dans les symptômes et la marche de l'attaque, quelques signes dont la valeur pronostique soit plus grande et doive être précisée.

L'état de la circulation et de la respiration constitue, à ce point de vue, un élément de premier ordre. C'est par là que les malades succombent. Quand ces fonctions sont atteintes, on peut dire que, plus elles sont profondément atteintes, plus la fin est proche.

L'état de la température a aussi une grande importance. L'ascension continuelle du thermomètre est un signe des plus fâcheux, et, quand la température a dépassé 40° et croît encore, c'est un signe à peu près certain de mort.

Mais l'abaissement considérable de la température (jusqu'à 36° et 35°,4) persistant pendant plusieurs heures après l'attaque apoplectique est encore, d'après Bourneville, un signe de terminaison fatale.

L'eschare précoce est aussi un signe très grave. Toutes les complications, l'engouement pulmonaire par exemple, annoncent et précipitent la terminaison funeste.

Enfin, il faut penser aussi à la possibilité des rechutes ; les poussées hémorrhagiques notamment se font souvent en plusieurs fois. Leur existence se révèle par une nouvelle accélération du pouls, par l'énergie des battements du cœur, la plénitude des carotides, la distension des veines jugulaires, la rougeur de la face et des conjonctives, par des névralgies de la tête et par des troubles des facultés intellectuelles (Rosenthal). Un des signes pratiquement les plus utiles est incontestablement la réascension du thermomètre.

Aussi est-ce une précaution que nous ne saurions trop recommander de toujours suivre un apoplectique avec le thermomètre, matin et soir, jusqu'à complète guérison.

Traitement. — « En médecine pratique, dit Schützenberger en tête du traitement de l'apoplexie, il ne faut jamais se placer au point de vue de l'inutilité des secours de l'art, quand la certitude n'est pas absolue. »

Si, en face d'une apoplexie, on ne prenait en considération que l'état anatomique local réalisé, si l'on ne cherchait ses indications que dans l'hémorrhagie même ou dans le ramollissement, on se croiserait les bras, dans la conviction de l'impuissance où l'on est en face d'une lésion déjà consommée.

Il faut, au contraire, considérer ce que nous appelons ici l'élément fluxionnaire, la fluxion, ce mouvement anormal des liquides de l'économie qui précipite le sang ou la sérosité vers le cerveau. C'est de cette fluxion, qui se continue, qui se prolonge, que vient le principal danger. C'est elle que l'on doit combattre.

Nous reviendrons sur cet important sujet, à propos du traitement de la congestion cérébrale. Je le signale simplement ici en passant.

La première indication est donc de *détourner le mouvement fluxionnaire*. Comme la chose presse, on combinera en général plusieurs moyens dans ce but. Les sinapismes sur les parties inférieures du corps,

les purgatifs, les lavements purgatifs, produisent une révulsion sur la peau et sur le tube digestif. Les sangsues ou les petites saignées peuvent également être employées comme dérivatifs ou révulsifs. On placera des sangsues au fondement, ou mieux derrière les oreilles ; en ce dernier point, on en mettra d'emblée un très grand nombre, ou bien on les maintiendra pendant longtemps l'une après l'autre.

Quelquefois il y a en même temps un état d'éréthisme circulatoire généralisé, ce que les anciens appelaient l'état inflammatoire[1]. Dans ces cas-là, il ne suffit pas de chercher à détourner la fluxion, il faut dégorger le système circulatoire tout entier. C'est cette indication déplétive que remplira la saignée copieuse, par laquelle il faudra souvent commencer le traitement.

Dans l'apoplexie séreuse, la saignée générale pourra être aussi indiquée pour dégager le système veineux, qui est le siège d'une stase dangereuse, mais les sangsues seront rarement indiquées dans cette forme. On devra le plus souvent insister sur les diurétiques, et surtout les purgatifs, les drastiques.

S'il s'agit d'une apoplexie d'origine paludéenne, ayez immédiatement recours au spécifique. Sans attendre une rémission, que la mort précéderait, administrez 1 gram. de sulfate de quinine en injection hypodermique et continuez le traitement de cette manière. L'emploi de la quinine dirigée contre le fond de la maladie n'exclut pas, du reste, l'emploi des révulsifs contre sa forme actuelle et sa localisation cérébrale. On combinera donc l'emploi du sulfate de quinine et la médication révulsive indiquée plus haut.

Si la dépression et le collapsus dominent, ce qui arrive souvent, surtout à certaines époques, il faut administrer les stimulants. L'alcool et surtout le café peuvent alors rendre de grands services pour éviter les dangereuses conséquences de l'amyosthénie cardiaque[2].

Enfin, dans les apoplexies nerveuses, les antispasmodiques, la suggestion, l'application de l'aimant ou des métaux trouveront, suivant les cas, leurs indications spéciales.

[1] « S'il apparaît de la turgescence et une rougeur intense de la face, une injection considérable de la conjonctive, si la carotide et le pouls battent avec force, si la température s'élève, la saignée sera immédiatement indiquée chez les individus forts, bien nourris, dans le but d'abaisser la tension vasculaire en diminuant la masse du sang et l'énergie cardiaque. » (Rosenthal ; *Traité clin. des Mal. du Syst. nerv.*, pag. 30.)

[2] Voir, plus loin, au chapitre de l'*Hémorrhagie cérébrale*, ce qui a trait au traitement électrothérapique.

ARTICLE II.

Troubles circulatoires.

CHAPITRE PREMIER.

CIRCULATION DU CERVEAU ET LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN THERMOMÉTRIE CÉRÉBRALE OU PÉRICRANIENNE.

I. C'est Haller qui a donné la première description précise des ARTÈRES du cerveau. Avant lui, Casserius avait bien décrit le cercle auquel Willis donna plus tard son nom[1]. Mais enfin c'est la description de Haller qui est restée exacte jusque dans ces derniers temps.

En 1874, Duret a publié sur la circulation de l'encéphale une série d'articles importants, dont il est indispensable de connaître la substance pour comprendre la pathologie cérébrale[2].

A la base du cerveau, la saillie des lobes forme une sorte d'infundibulum très évasé, surtout en avant. C'est au centre de cet infundibulum que se trouvent les troncs artériels; les veines, au contraire, occupent de préférence la convexité des hémisphères.

Les artères forment là ce qu'on appelle l'hexagone de Willis; mot impropre qui devrait être remplacé par celui de polygone ou de *cercle de Willis*[3].

Ce cercle est alimenté par quatre gros troncs artériels: les deux *carotides* en avant, les deux *vertébrales* en arrière. Les premières abordent perpendiculairement la base du cerveau. Les secondes, au contraire, dirigées obliquement d'arrière en avant, s'unissent sur la ligne médiane et forment le *tronc basilaire*. Vers le bord supérieur de la protubérance, le tronc basilaire se bifurque et donne naissance aux *cérébrales postérieures*, qui sont, à leur origine, presque perpendiculaires à la direction du tronc basilaire.

[1] On trouvera un historique complet de la question dans la Thèse de LUCAS; Paris, 1879; 25.

[2] HEUBNER est arrivé, à Leipzig, à des résultats très analogues à ceux que DURET obtenait au même moment à Paris. C'est le même jour (7 décembre 1872) que Duret présentait son travail à la Société de Biologie et que Heubner publiait le sien dans le *Centralblatt*. — On trouvera le travail complet de Duret dans les *Archives de Physiologie*, 1874, pag. 60.

[3] TESTUT (Traité d'Anatomie, 1891) insiste sur l'existence, à la base de l'encéphale, d'un *polygone veineux* qui, en dépit des assertions contraires, répondrait exactement au *polygone artériel* de Willis (Voy. Pl. I, fig. 3).

Fig. 1.

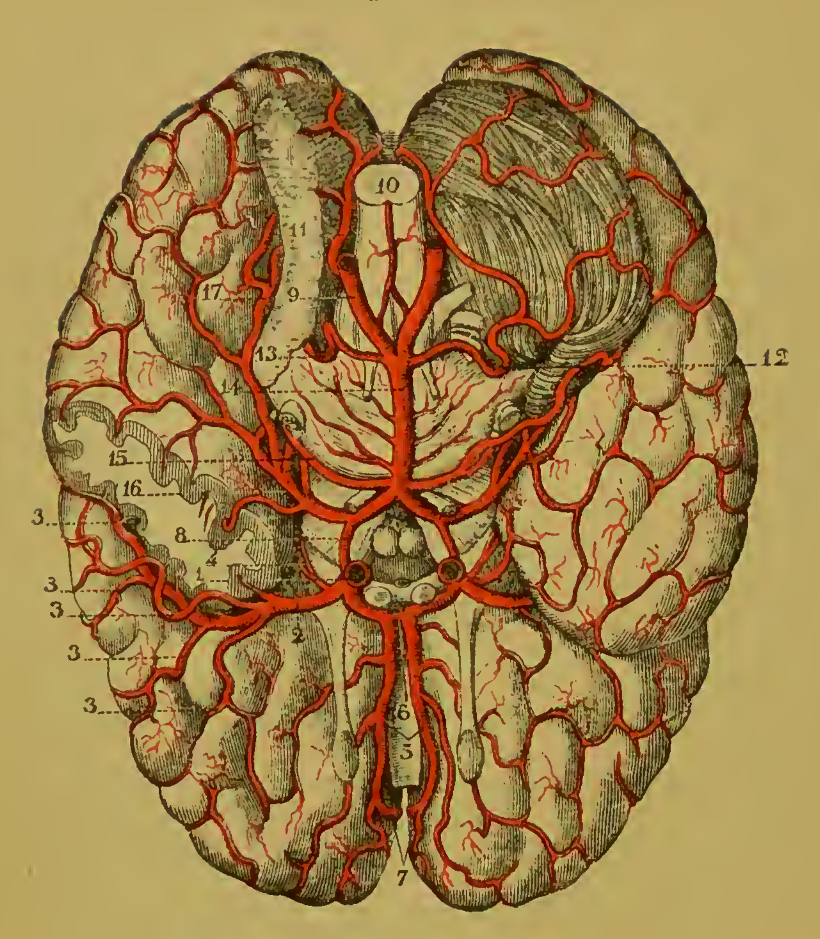


Fig. 2

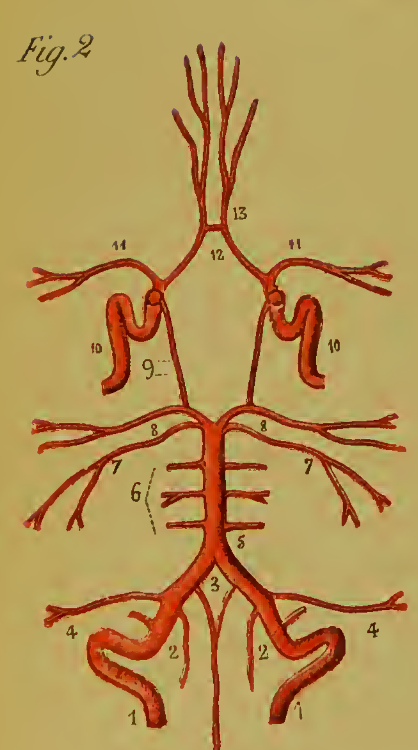
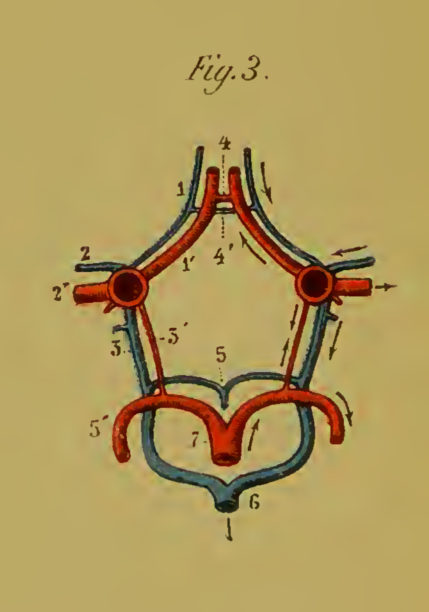


Fig. 3.



C. Coulet, Editeur.

Lith. L. Combes, Montp.

Le tronc carotidien se bifurque et donne : la *cérébrale antérieure*, qui est perpendiculaire au tronc ; et la *cérébrale moyenne* ou *sylvienne*, qui est simplement oblique et forme ainsi véritablement la continuation de la carotide.

Le système antérieur ou carotidien est relié au système postérieur ou vertébral par les *artères communicantes postérieures*, branches des carotides internes ; les systèmes des deux hémisphères sont reliés entre eux par l'artère *communicante antérieure* en avant et par le tronc basilaire en arrière (Voy. Pl. I).

Ces larges anastomoses de la base et la direction relative des diverses branches artérielles ont des applications pathologiques que nous retrouverons en leur lieu.

EXPLICATION DE LA PLANCHE I.

Fig. 1. — Branches terminales de l'artère carotide interne (d'après SAPPEY).

1. Tronc de la carotide interne. — 2. Cérébrale moyenne. — 3, 3, 3, 3, 3. Branches que donne cette artère en parcourant la scissure de Sylvius. — 4. Artère choroïdienne. — 5. Les deux cérébrales antérieures. — 6. Anastomose de ces artères, ou communicante antérieure. — 7. Coude que forment les mêmes artères en se réfléchissant au-devant du corps calleux pour se porter sur la face interne des hémisphères cérébraux. — 8. Communicante postérieure, s'étendant du tronc des carotides internes aux cérébrales postérieures. — 9. Artère vertébrale. — 10. Artère spinale antérieure. — 11. Cérébelleuse inférieure et postérieure gauche, naissant de la vertébrale. — 12. Les deux cérébelleuses inférieures droites, naissant par un tronc commun qui part du tronc basilaire. — 13. Cérébelleuse inférieure et antérieure gauche, dont la partie terminale a été enlevée avec l'hémisphère cérébelleux correspondant. — 14. Tronc basilaire. — 15. Cérébelleuse gauche. — 16. Cérébrale postérieure. — 17. Branches terminales de cette artère.

Fig. 2. — Réunion des deux vertébrales. Hexagone artériel de la base de l'encéphale (d'après SAPPEY).

1, 1. Artères vertébrales. — 2, 2. Spinales postérieures. — 3. Spinale antérieure. — 4, 4. Cérébelleuses inférieures et postérieures. — 5. Tronc basilaire. — 6. Artérioles qui naissent des parties latérales de ce tronc et qui se répandent sur la protubérance annulaire. — 7, 7. Cérébelleuses supérieures. — 8, 8. Cérébrales postérieures. — 9. Communicante postérieure. — 10, 10. Carotide interne. — 11, 11. Cérébrales moyennes. — 12. Cérébrales antérieures. — 13. Communicante antérieure.

Fig. 3. — Parallélisme du polygone veineux et du polygone artériel à la base de l'encéphale (d'après TESTUT).

1. Veine cérébrale antérieure. — 2. Veine insulaire. — 3. Veine basilaire. — 4. Veine communicante antérieure. — 5. Veine communicante postérieure. — 1. Artère cérébrale antérieure. — 2. Artère sylvienne. — 3. Artère communicante postérieure. — 4. Artère communicante antérieure. — 5. Artère cérébrale postérieure. — 6. Ampoule de Galien. — 7. Tronc basilaire.

Les artères du cerveau, parties de ce cercle de Willis, se divisent en deux groupes : les artères *centrales* (artères des noyaux gris de la base et artères ventriculaires), qui vascularisent la région opto-striée ; — les artères *corticales*, qui vascularisent les circonvolutions (substance grise et substance blanche).

Les *artères de la base* (Voy. fig. 1) pénètrent rapidement dans la pulpe cérébrale. Là elles émettent un certain nombre de branches, de volume très variable, d'où partent les artères propres du cerveau, qui ont un diamètre constant et forment ce que Cohnheim appelle des *artères terminales*.

Cela posé, on peut diviser, avec Duret, les artères du corps strié en deux groupes : 1° Un groupe interne, comprenant les rameaux qui viennent de l'artère cérébrale antérieure et des plexus choroïdes : artères *striées* proprement dites et artères *striées ventriculaires*. Elles nourrissent exclusivement le noyau caudé. 2° Un groupe externe auquel nous rapportons toutes les branches qui viennent de la sylvienne dans l'espace perforé antérieur : artères *lenticulaires* proprement dites, artères *lenticulo-striées* (en avant), artères *lenticulo-optiques* (en arrière).

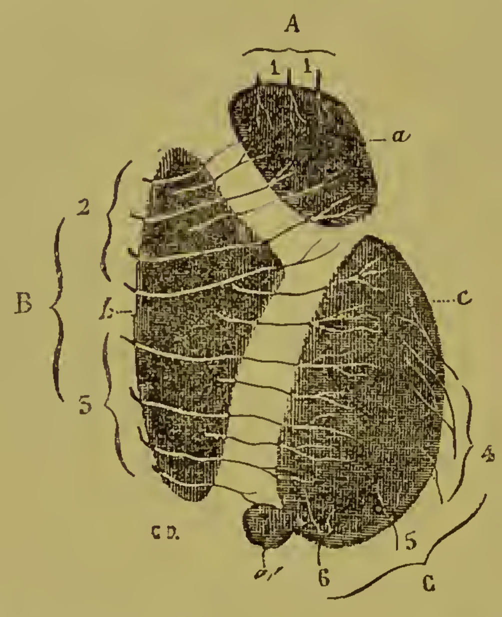


Fig. 1. — Les artères des noyaux centraux examinées sur une coupe de Flechsig (figure schématique, d'après Testut).
aa', noyau caudé; *b*, noyau lenticulaire ; *c*, couche optique. — A, cérébrale antérieure. — B, cérébrale moyenne. — C, cérébrale postérieure. — 1, 1, artères striées antérieures.— 2, artères lenticulo-striées. – 3, artères lenticulo-optiques. — 4, artère optique inférieure ou interne. — 5, artère optique postéro-interne. — 6, artère optique postéro-externe.

Les artères nourricières de la couche optique se divisent également en deux groupes. Dans le groupe interne il faut ranger : 1° les artères *optiques internes antérieures et postérieures*, branches de la communicante postérieure et de la cérébrale postérieure ; 2° les artères *optiques ventriculaires*, branches des artères choroïdiennes. Dans le groupe externe se placent les artères *optiques externes postérieures* qui naissent de la cérébrale postérieure, au niveau des corps genouillés.

Les *artères corticales* forment d'abord le réseau de la pie-mère. Là, chaque artère se divise en trois ou quatre troncs principaux, chacun de

ces troncs en deux ou trois branches; puis ces branches fournissent deux ou trois rameaux, qui se terminent par deux ou trois arborisations. De toutes les parties de ce squelette, des gros troncs comme des rameaux secondaires, naissent des arborisations. Ces arborisations forment un ensemble parfaitement défini et très régulier, d'où naissent perpendiculairement les artères nourricières qui pénètrent dans la substance nerveuse. Parmi celles-ci, les unes, longues, vont à la substance blanche; d'autres, courtes, s'arrêtent dans la substance grise.

Nous reviendrons sur la distribution particulière des différentes artères corticales quand nous connaîtrons les circonvolutions[1].

Le seul point des recherches de Duret que n'aient pas absolument confirmé les travaux ultérieurs est l'indépendance des territoires vasculaires. Duret proclame cette indépendance presque absolue et n'admet que des anastomoses peu importantes. Le domaine artériel central est évidemment très indépendant du domaine artériel cortical; mais les observations de Cadiat[2] et de Testut semblent indiquer qu'il existe des anastomoses assez importantes entre les divers territoires des artères corticales, et qu'il faut sur ce point apporter quelques restrictions à l'opinion trop absolue de Duret. Les artères centrales du cerveau seraient seules, à proprement parler, terminales[3].

II. Les veines du cerveau ont été bien étudiées dans ces derniers temps par Charles Labbé[4] et par notre collègue Hédon[5].

Les veines cérébrales qui tapissent la convexité ne forment pas une espèce de réseau, comme la figure Hirschfeld. Elles sont seulement unies par des anastomoses de deux ordres : les unes transversales sur la partie saillante des circonvolutions, les autres (plus importantes) dans les sillons, faisant surtout communiquer les veines supérieures avec les inférieures.

Les veines du cerveau se rendent dans les *sinus* de la dure-mère, qui sont disposés suivant deux plans réciproquement perpendiculaires : l'un supérieur, médian et vertical (sinus longitudinaux et sinus droit); l'autre inférieur et horizontal (sinus de la base du crâne). Le système des sinus supérieurs vient s'aboucher dans le système des sinus de la base par un orifice unique qui correspond au pressoir d'Hérophile. Le golfe de la veine jugulaire est l'aboutissant commun des sinus.

Mais il y a aussi des voies anastomotiques qui permettent aux sinus verticaux de déverser leur trop-plein sans passer par les sinus latéraux. Ce sont les veines de la dure-mère ou petites anastomotiques et les grandes veines anastomotiques.

[1] Voy. art. IV, chap. IV.
[2] Cadiat; Voy. la Thèse de Lucas, déja citée.
[3] Mendel; *Soc. de Méd. de Berlin.*; in *Semaine Médicale*, 3 juin 1891, pag. 230
[4] Charles Labbé; *Arch. de Physiol.*, 1879, 136; — Th. Paris, 1882.
[5] Hédon; Thèse de Bordeaux, 1888.

Il y a également une série de communications venant d'un hémisphère à l'autre. Ces anastomoses se constatent à la base du cerveau, à la partie centrale de l'organe, au niveau et au-dessus du corps calleux.

Il y a enfin des communications entre le système veineux cortical dont nous venons de parler et le système veineux central ou veines de Galien (Hédon, Testut).

On discute encore pour savoir s'il y a, dans la pie-mère, des anastomoses directes, autres que les capillaires, entre les artères et les veines cérébrales. Ecker, Heubner et Cadiat les admettent; Vulpian, Sappey et Duret les nient. Labbé ne se prononce pas catégoriquement, mais considère ces canaux comme probables. Testut a réussi, grâce à de fines injections colorées, à démontrer l'existence de ces *anastomoses artério-veineuses* qui, d'après lui, seraient fort rares et, de plus, très variables dans leur volume et dans leur longueur.

Labbé a décrit autour des sinus, dans l'épaisseur de la dure-mère, des dilatations ampullaires qui jouent à l'égard de ces derniers le rôle de véritables *lacs de dérivation*. Les veines cérébrales s'abouchent dans les sinus par l'intermédiaire de ces lacs ou au moins en communication avec eux.

On voit l'importance de toutes ces dispositions pour diminuer le retentissement cérébral des troubles circulatoires, pour empêcher la compression du cerveau, etc.

Labbé rattache les corpuscules de Pacchioni à ces lacs dérivatifs. La circulation y est peu active, dit-il ; la fibrine s'y dépose et provoque par irritation la formation de granulations conjonctives qui peuvent ensuite s'infiltrer de sels calcaires. Quoi qu'il en soit de la théorie, ajoute-t-il, ce que l'on peut regarder comme certain, c'est la coexistence des corpuscules de Pacchioni avec les lacs sanguins de dérivation [1].

III. On aurait une idée très incomplète et inexacte de la circulation encéphalique si l'on ne considérait aussi le SYSTÈME LYMPHATIQUE des centres nerveux, si l'on n'étudiait le LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN, dont la distribution et le rôle ont été bien élucidés dans ces derniers temps [2].

[1] Pour AXEL KEY et RETZIUS, les granulations de Pacchioni seraient des franges arachnoïdiennes et serviraient de communication entre l'espace sous-arachnoïdien et la cavité des vaisseaux sanguins.

La plupart des anatomistes admettent aujourd'hui que les granulations de Pacchioni, sont «de simples végétations conjonctives qui prennent naissance dans les espaces sous-arachnoïdiens et se développent ensuite au dehors, en soulevant peu à peu les deux membranes qui les recouvrent, l'arachnoïde et la dure-mère. Dans ce mouvement d'expansion excentrique, les granulations en question se dirigent presque toujours soit vers les sinus, soit vers les lacs de dérivation » (TESTUT).

[2] Voy. DURET; *Études expériment. et clin. sur les traumatismes cérébraux*; Th. Paris, 1878, 15. — On y trouvera la synthèse des travaux d'AXEL KEY et RETZIUS, GOLGI, SCHWALBE, etc.

Il y a du liquide céphalo-rachidien partout où il y a des éléments nerveux ; partout il communique avec lui-même. On le trouve donc dans le cerveau, la moelle et les nerfs.

Dans le *cerveau*, tous les vaisseaux sont entourés d'une gaîne (Robin, His). Entre cette gaîne et le vaisseau est un espace libre parcouru par de petits filaments, *retinacula*, très fins (Axel Key, Golgi, Charcot). Là circule le liquide céphalo-rachidien, séreux, clair, renfermant quelques leucocytes et quelques autres éléments figurés du sang. C'est là qu'il se forme par transsudation des artérioles du cerveau.

Toutes ces gaînes lymphatiques s'ouvrent, à la surface du cerveau, dans les mailles de la *pie-mère*. C'est aux prolongements de cette pie-mère qu'appartiennent les *retinacula* des gaînes; ils émanent du feuillet interne de cette membrane. Le feuillet externe est composé d'aréoles, de mailles conjonctives analogues à celles du grand épiploon. Enfin les faisceaux les plus superficiels du feuillet externe se condensent, se disposent parallèlement, se revêtent à leur surface d'une couche épithéliale continue, et forment ainsi le feuillet viscéral de l'*arachnoïde*.

Le liquide céphalo-rachidien circule dans cette grande gaîne, espace sous-arachnoïdien, au milieu des filaments de la pie-mère.

En s'accumulant sur certains points, ce liquide forme, à la surface du cerveau, dans les sillons qui séparent les circonvolutions, des confluents plus ou moins considérables : *rivuli*, *rivi*, *flumina* (Voy. fig. 2 et 3).

Ainsi, à la face externe, il y a trois *flumina* : rolandique, parallèle, sylvien (dans les scissures de Rolando, parallèle, de Sylvius). Tous affluent au *lac sylvien*, situé à l'extrémité antéro-inférieure de la scissure de Sylvius. A la face interne, on en retrouve de semblables, qui forment le *lac calleux*.

Le lac calleux et les deux lacs sylviens s'unissent largement et forment le *grand lac central* à la base du cerveau, limité par les saillies de cette face inférieure ; ce lac communique par le *canal péripédonculaire* avec le *lac cérébelleux supérieur*, et par le *canal basilaire* et les *canaux vertébraux* avec le *sillon central de la moelle* et la *pie-mère rachidienne*.

Le liquide céphalo-rachidien se trouve également dans les *ventricules* (latéraux et médian); par l'aqueduc de Sylvius, il se déverse dans le *ventricule bulbaire* et peut enfin s'écouler, par le *foramen* de Magendie, dans le *lac cérébelleux inférieur* ou *postérieur*.

Dans la *moelle*, nous retrouvons des dispositions analogues : les sources du liquide céphalo-rachidien autour des artérioles, les communications avec la pie-mère et un *lac terminal* (sinus rhomboïde) à la partie inférieure du rachis.

Il y a aussi des espaces séreux autour de tous les *nerfs*. Les gaînes lamelleuses de Ranvier sont en communication avec les lacs sous-arachnoïdiens. Axel Key et Retzius l'ont démontré, notamment avec des injections de gélatine et de bleu de Prusse.

Autour des faisceaux de nerfs, dans les organes des sens, partout,

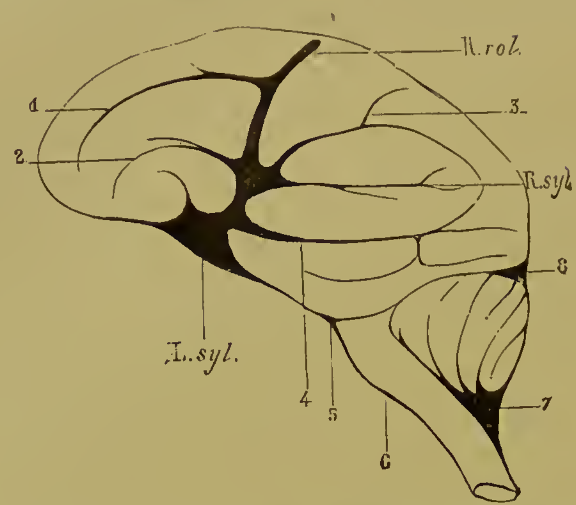


Fig. 2. — *Flumina* de la face externe des hémisphères cérébraux (d'après Duret). — R. *rol.* Flumen rolandien. — R. *syl.* Flumen sylvien.— L. *syl.* Lac sylvien. — 1. 2, 3. 4. *Rivi* des *Flumina*. — 5, 6. *Canal* basilaire. — 7. *Lac* cérébelleux inférieur.— 8. *Lac* cérébelleux supérieur.

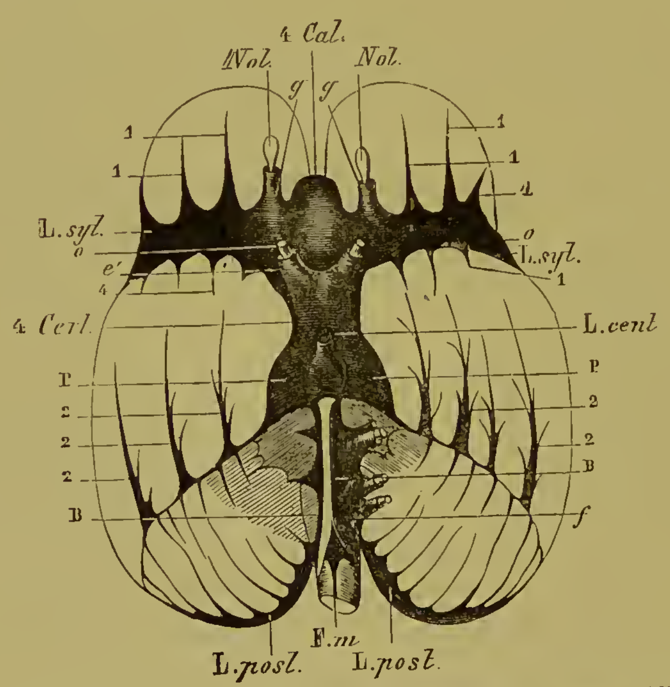


Fig. 3. — *Lacs* arachnoïdiens et *Flumina* de la base du cerveau. (d'après Duret). — L. *cent.* Lac central. — L. *cal.* Lac calleux. — L. *syl.* Lac sylvien. — P, P. Canaux péripédonculaires. — B, B. Canaux basilaires. — F. *m.* Canal médullaire antérieur. — L. *post.* Lacs postérieurs. — N. *ol.* Nerfs olfactifs ; O. nerf optique ; *g,e,f.* canaux arachnoïdiens accompagnant les nerfs encéphaliques ; — 1, 1, 2, 2. *Flumina* de la base du cerveau.

dans le système nerveux périphérique comme dans le système nerveux central, nous retrouvons le liquide céphalo-rachidien.

Schwalbe a complété la démonstration en prouvant sa communication avec diverses parties des organes des sens. Ainsi, «par le trou auditif, les canaux séreux du nerf auditif sont en rapport avec les espaces, remplis de périlymphe, compris entre le labyrinthe osseux et le labyrinthe membraneux ; par le trou optique, les espaces séreux de la *lamina fusca*, qu entourent les vaisseaux de la choroïde et communiquent avec la chambre antérieure de l'œil, sont en relation avec les *canaux séreux* du nerf optique et avec le *lac central* au niveau du chiasma ; une disposition analogue existe pour les nerfs de l'olfaction».

Ainsi, c'est une loi générale : partout où il y a un élément nerveux et un vaisseau sanguin, il y a un espace séreux avec du liquide céphalo-rachidien ; tous ces espaces séreux communiquent entre eux partout.

On remarquera les analogies qui rapprochent ce système du système lymphatique tel qu'on le conçoit aujourd'hui, depuis les travaux de Ranvier ; les origines sont les mêmes dans les séreuses, dans le tissu conjonctif lâche. Les lymphatiques proprement dits communiquent du reste avec le grand système céphalo-rachidien.

Ce système constitue donc, à proprement parler, un grand système lymphatique qui imprègne partout le tissu nerveux. Ranvier a démontré que le tissu conjonctif tout entier est un vaste espace lymphatique, une vaste séreuse parcourue par des filaments tapissés de cellules plates et formant un cloisonnement incomplet. Les cellules araignées de la névroglie seraient de même le simple résultat de l'entre-croisement des filaments de cet ordre avec une cellule endothéliale au nœud.

Le système nerveux tout entier est donc imprégné de lymphe. C'est là le vrai milieu intérieur dans lequel le tissu nerveux se nourrit. Mais, en même temps, ce liquide joue un rôle mécanique : il protège la délicatesse de l'élément nerveux contre le choc cardiaque ou l'excès de tension vasculaire. Si la pression intra-vasculaire augmente dans le cerveau, le liquide céphalo-rachidien transsudé, plus abondant, est refoulé dans le rachis, etc. L'œdème cérébral survient quand ces voies naturelles de déplétion deviennent insuffisantes.

Ce liquide possède normalement, à l'intérieur du crâne, une tension supérieure à celle de l'atmosphère. Si, par une perforation du crâne, on ouvre l'arachnoïde viscérale, le liquide s'écoule, et, si l'ouverture est faite à la région atloïdienne ou lombaire, l'écoulement a lieu par jet. Leyden a mesuré cette pression et l'a trouvée égale à 735-787 millim. de mercure.

La source de cette tension est dans le sang. Si la carotide est ouverte et l'animal tué par hémorrhagie, la tension tombe à zéro. Ce fait de la forte pression physiologique explique la hernie du cerveau dans les traumatismes ou après la trépanation.

La quantité de liquide céphalo-rachidien est difficile à apprécier. Magendie l'estimait à 64 gram., Longet à 200-250 gram. Ce dernier chiffre est plus près de la vérité.

IV. Le contenu liquide du crâne subit des variations physiologiques qui correspondent à ce qu'on appelle les MOUVEMENTS DU CERVEAU[1].

Quand on applique le doigt sur la fontanelle d'un nouveau-né, quand on examine le cerveau d'un adulte mis à nu par la trépanation ou par une cause accidentelle, ou encore quand on observe un cerveau d'animal dans les mêmes circonstances, on constate deux ordres de mouvements : de petits mouvements suivant le rythme du cœur, et d'autres, moins rapides, mais plus amples et plus manifestes, coïncidant avec les mouvements respiratoires; coïncidence qui apparaît surtout quand un effort ou une excitation provoque une inspiration profonde.

Ce fait est connu depuis très longtemps. Pline le Naturaliste signale dans le cerveau de Zoroastre, à sa naissance, des pulsations qui repoussaient la main appliquée sur la tête. Galien les observe mieux et les attribue au soulèvement du cerveau par l'air pénétrant dans les ventricules par les fosses nasales, à travers les ouvertures ethmoïdales.

L'ère scientifique de cette étude s'ouvre avec Lamure, professeur à Montpellier, qui présente, en 1749, à l'Académie un mémoire sur les causes des mouvements du cerveau, basé sur 13 expériences faites sur des chiens trépanés.

Cotugno découvre en 1764 le liquide céphalo-rachidien. Mais la découverte est si peu utilisée que, quelques années après, Monro et Kellie émettent le théorème que nous exposerons plus loin sur la fixité absolue de la quantité de liquide contenue dans le crâne.

Ravina (1811) commence à appliquer des appareils pour étudier ces mouvements. Puis viennent les travaux de Magendie, Richet, etc., qui montrent le rôle du liquide céphalo-rachidien ; ceux de Leyden, Bruns, etc., qui inscrivent les mouvements du cerveau.

Piégu (1846) rapproche le premier ces mouvements de ceux qui se passent dans tout organe vasculaire. Langlet applique les enregistreurs de Marey à l'étude de cette question.

Viennent alors les travaux qui ont fixé la science dans son état actuel : Mosso de Turin[2], Salathé[3] et François Franck[4].

Les mouvements du cerveau sont d'origine *circulatoire* et d'origine *respiratoire*.

Voici les conclusions d'Abadie relatives à la première origine :

1. La pulsation cérébrale est placée sous la dépendance de la pulsation cardiaque et elle représente la somme des augmentations de calibre

[1] ABADIE; *Recherch. histor. et crit. sur les mouvements du cerveau*. Th. Paris 1878; 250.

[2] MOSSO (de Turin); 1875-76.— Voy. la Thèse de SUC. Paris, 1878.

[3] SALATHÉ; *Acad. des Sciences*, 19 juin 1876. — Trav. lab. Marey, 1876, mém. 9. — Th. Paris, 1877.

[4] FRANÇOIS FRANCK; *Journ. de l'Anat. de Robin*, mai 1877; 267. — Trav. lab. Marey, 1877.

que subissent les vaisseaux encéphaliques sous l'influence de l'ondée sanguine.

2. La pulsation cérébrale présente sur la systole cardiaque un léger retard.

3. Cette pulsation s'accompagne en outre d'ondulations dues aux contractions spontanées des vaisseaux de l'encéphale.

4. Ces divers mouvements ne sont pas particuliers à l'encéphale, mais ils doivent être considérés comme propres à tous les organes vasculaires.

En 1885, Frédéricq[1] a soigneusement étudié les mouvements du cerveau d'origine circulatoire chez un jeune garçon atteint d'une perte de substance des os du crâne à la suite d'un accident récent. Il a recueilli des tracés multiples et constaté, en inscrivant sur le même cylindre le pouls cérébral et le pouls radial, que la pulsation radiale retarde de 5/100 de seconde environ sur la pulsation cérébrale[2].

Pour les mouvements d'origine respiratoire, la turgescence de l'encéphale se produit pendant l'expiration. C'est le reflux du sang vers la cavité encéphalique et dans le cerveau qui est considéré, dans l'expiration, comme cause du mouvement d'expansion de l'encéphale, le reflux se faisant non seulement par les veines du cou, mais aussi par les sinus rachidiens (Flourens). L'affaissement dans l'inspiration est produit par l'appel thoracique du sang veineux.

Frédéricq, dans ses expériences sur les animaux, n'observe plus l'affaissement du tracé cérébral pendant l'inspiration lorsqu'il ouvre largement la poitrine de l'animal.

Pour enregistrer ces mouvements, la respiration calme et régulière ne suffit pas; il faut une respiration exagérée, agitée.

Ces mouvements se produisent à l'état physiologique, quand le cerveau est enfermé dans sa boîte à parois inextensibles. Seulement alors le liquide céphalo-rachidien subit les oscillations correspondantes : le rachis est une voie d'échappement. Ce fait, établi par Richet, a été montré par Salathé : en pratiquant une trépanation au rachis, cet observateur a constaté dans le liquide rachidien des oscillations de même ordre qu'au crâne, et ces oscillations, d'origine cardiaque et respiratoire, sont synchrones dans les deux cavités. Il y a donc seulement un mouvement de *flux* et de *reflux* qui met en jeu l'extensibilité des ligaments vertébraux ou chasse le sang des plexus veineux si abondants et si volumineux dans le rachis (Duret).

[1] Frédéricq : *Arch. de Biol.*, tom. VI, fasc. I, 1885. — *Anal.* in. *Rev. des Sc. méd.*, tom. XXVII, pag. 411.

[2] Nous verrons plus loin, au chapitre des tumeurs cérébrales, de quelle importance est l'absence des pulsations du cerveau (signe de Roser-Braun) pour diagnostiquer, au cours d'une intervention opératoire, le siège d'une lésion (tumeur, abcès) située dans la profondeur de l'encéphale.

Le 25 mars 1884, Luys a attiré l'attention de l'Académie de Médecine sur une nouvelle catégorie de mouvements du cerveau.

« 1. Le cerveau, dit-il, n'est pas immobile dans la boîte crânienne qui l'enserre, ainsi qu'on est porté à le croire. En dehors des mouvements intrinsèques d'expansion et d'affaissement que tout le monde connaît, il est doué de certains mouvements propres et indépendants des précédents.

» 2. Quand l'homme passe successivement du décubitus dorsal au décubitus abdominal, son cerveau suit le mouvement et glisse doucement d'arrière en avant rien que par l'effet de la pesanteur, grâce à l'état lisse de la séreuse arachnoïdienne, dont le rôle physiologique se trouve naturellement expliqué, en vertu de cette loi d'anatomie générale qui montre que partout où il y a un mouvement dans l'économie, il y a une séreuse pour le faciliter.

» 3. Quand il est dans l'attitude verticale, la masse cérébrale s'affaisse sur elle-même, et, en abandonnant son contact avec la paroi crânienne, laisse un espace vide, qui peut être évalué à l'épaisseur d'environ 5 à 6 millim. (il est à noter que ces résultats sont plus ou moins accentués suivant l'abondance des adhérences qui relient si fréquemment, chez les vieillards, la dure-mère à la concavité du crâne) sur le cadavre et qui est moindre vraisemblablement chez le vivant.

» 4. Quand il est dans le décubitus latéral, la masse cérébrale obéit encore ici aux lois de la pesanteur. Le lobe placé supérieurement pèse légèrement sur son congénère à travers la faulx du cerveau, qui n'oppose qu'une résistance incomplète.

» Enfin nous ferons remarquer que la présence du liquide céphalo-rachidien peut modifier peut-être, dans une certaine mesure, les déplacements que je signale et en modérer l'amplitude, mais non les annihiler, car il y a toujours à l'état normal, entre la cavité crânienne et la masse encéphalique, un espace libre. Ce liquide obéit toujours aux lois de la pesanteur et se déplace suivant les différentes situations de la tête. Le cerveau, entouré de cette atmosphère liquide, obéit donc avec elle aux mêmes oscillations; et les rapports généraux doivent être assez bien assimilés à ceux du fœtus plongé dans le liquide amniotique, et qui s'accommode passivement, lui aussi, avec son atmosphère humide et les parois utérines qui l'enserrent, aux différentes attitudes de la femme qui le porte. »

C'est là un élément dont il faudrait tenir compte dans la production des troubles circulatoires qui accompagnent souvent le passage du décubitus horizontal à la station verticale, la fatigue du cerveau dans la station verticale prolongée, la pathogénie du mal de mer, etc.

D'un autre côté, quand les méninges, qui favorisent ces déplacements, sont enflammées, on comprend les vives douleurs de tête qu'entraînent tous les mouvements dans les méningites, chez certains paralytiques généraux, chez tous les congestifs encéphaliques; on comprend les

exacerbations que le décubitus horizontal entraîne chez certains aliénés, le retentissement pénible sur le cerveau des secousses extérieures (voiture, chemin de fer), des quintes de toux fréquentes et prolongées.

Dans les séances suivantes de l'Académie (1[er] avril), Colin confirma les observations de Luys, mais en en restreignant considérablement la portée, cette locomobilité du cerveau étant infiniment moins considérable chez le vivant que sur le cadavre.

Le 8 avril, Béclard soutient que « les mouvements de déplacement dont parle M. Luys ne sont ni démontrés ni démontrables » ; Colin et Luys répondent, et la discussion se généralise, en devenant peu claire.— Elle reprend le 29 avril : Luys est combattu par Ulysse Trélat et surtout par Sappey, qui ne peut admettre que dans des circonstances tout à fait exceptionnelles des oscillations absolument infinitésimales.

Le 20 mai, Marc Sée rouvre le débat par une longue et violente communication dans laquelle il attaque Luys et surtout Sappey. Ce dernier lui répond dans la séance suivante, mais toujours sur le poids du cerveau et toujours avec des arguments personnels qui agacent l'Académie et font demander la clôture de la discussion. Luys parvient seulement à ajouter quelques mots de réponse en faveur de sa thèse.

On pourra consulter sur cette question, outre le *Bulletin de l'Académie de Médecine*, aux dates indiquées ci-dessus, le premier Mémoire de Luys (avec planches) dans l'*Encéphale* (1884, 3, 277), le travail de Gavoy (*Ibid.*, 4, 400) et un nouveau Mémoire de Luys (*Ibid.*, 4, 417).

Nous conclurons avec ce dernier auteur lui-même : « Sur cette question de la locomobilité intracrânienne du cerveau, la discussion est ouverte ; il faut savoir attendre que les idées nouvelles qu'elle renferme aient fait mystérieusement leur chemin dans les esprits et qu'elles aient suffisamment mûri. Je laisse au temps le soin de faire prévaloir la vérité. »

V. Les détails que nous avons donnés sur la circulation sanguine et lymphatique du cerveau et sur les mouvements physiologiques de cet organe prouvent la possibilité de troubles circulatoires encéphaliques et suffisent à réfuter le THÉORÈME DE MONRO ET KELLIE, dont l'examen sommaire est actuellement possible.

En 1783, Monro avait avancé qu'à cause de l'inextensibilité des parois crâniennes et de l'incompressibilité du contenu, il n'était pas possible qu'il y eût des variations dans la quantité du sang contenue dans le cerveau. Kellie développa la proposition et voulut montrer qu'en effet les émissions sanguines n'anémient pas le cerveau et que la ligature ou la compression des veines du cou ne le congestionne pas.

L'École anglaise adopta d'abord cliniquement ces propositions erronées, qui pénétrèrent en France. Mais bientôt on protesta de divers côtés. Burrows montra que cliniquement c'était inexact ; Donders le fit voir directement en remplaçant par un petit morceau de verre un frag-

ment de crâne trépané. Aujourd'hui le principe de Monro et Kellie est complètement abandonné.

D'abord la tension sanguine peut augmenter dans le cerveau sans que le volume occupé par les vaisseaux change. Ainsi, dans les tubes inextensibles, la pression sanguine peut augmenter ou diminuer ; cela suffit à produire des phénomènes de congestion et d'anémie. Leyden et Jolly ont démontré que la pression sanguine intracrânienne augmente dans la stase veineuse et diminue dans l'anémie artérielle.

De plus, il y a cet autre élément à quantité variable, dont les fluctuations compensent celles du sang : le liquide céphalo-rachidien, le liquide lymphatique.

Gaethgens a montré directement que l'injection d'une certaine quantité de sang défibriné, injecté à haute pression dans la carotide, détermine un fort écoulement par les vaisseaux lymphatiques du cou.

Sans revenir sur tout ce que nous avons dit sur ce sujet au commencement de ce chapitre, nous pouvons admettre que, d'une manière générale, les choses se passent de la façon suivante : quand une cause agit pour hyperémier le cerveau, le système lymphatique s'exprime, se vide, et, si la cause persiste et dépasse certaines limites, la tension s'élève. Le contraire arrive si c'est une cause anémiante.

La possibilité de la congestion et de l'anémie cérébrales est donc un fait incontestable et que personne ne songe plus à nier.

VI. Nous joindrons ici un paragraphe[1] sur la THERMOMÉTRIE CÉRÉBRALE ou péricrânienne à l'état physiologique.

Albers[2], de Bonn, prend des températures péricrâniennes, en 1861, aux tempes, entre l'apophyse mastoïde et l'oreille, au cou. Il constate habituellement une élévation très légère en faveur du côté droit et remarque que les températures prises sur un point de la peau doublé d'une couche musculaire se montrent un peu plus élevées que celles que l'on prend dans les conditions opposées. Il fait quelques applications à l'étude de l'aliénation mentale et conclut qu'un abaissement de la différence entre la température temporale et la température auriculaire indique une diminution générale de la température de la tête.

Lombard[3], en 1867, étudie avec l'appareil thermo-électrique l'influence

[1] Ce paragraphe est un résumé de la Thèse que notre collègue, M. BLAISE, a soutenue devant la Faculté de Montpellier sous ce titre : *Contribution à l'étude des températures périphériques et particulièrement des températures dites cérébrales dans les cas de paralysie d'origine encéphalique.* — Consulter aussi sur ce sujet l'intéressante Revue critique de CL. DE BOYER dans les *Arch. de Neurol.*, 1880, nº 1 ; les articles de LEREBOULLET dans la *Gaz. hebdom.*, septembre 1880, etc.

[2] ALBERS ; *Allg. Zeitschr. f. Psych.*, XVIII, 450. — *Schmidt's Jahrb.*, CXV, 207, 1862.

[3] LOMBARD ; *New-York Journ.*, juin 1867. — *Arch. de Physiol.*, 1868.

de l'activité cérébrale sur la température de la tête. — Il montre bien les variations que l'état de travail intellectuel ou de repos, etc., paraît entraîner ; mais, en somme, les variations ne se chiffrent jamais que par des centièmes de degré, et, par suite, sont absolument inappréciables à nos moyens ordinaires de thermométrie clinique.

En même temps, il notait que c'est au niveau de la protubérance occipitale que l'élévation de température se manifestait le mieux.

Nous retiendrons de ces recherches ce seul fait que les conditions morales et intellectuelles dans lesquelles peut se trouver un individu en état d'observation n'influent en rien sur les résultats thermométriques qu'on obtient dans la pratique journalière.

Nous n'avons cité ni Davy[1] ni Fick[2], qui avaient étudié directement la température du cerveau chez les animaux; ni les expériences de Schiff, (1870), Corso (1881), Tanzi et Musso (1887), Dorta (1889)[3] qui ont recherché les modifications de la température intracérébrale sous l'influence des excitations périphériques, sensitives ou sensorielles : nous n'envisageons ici que la thermométrie péricrânienne. C'est pour le même motif que nous laissons de côté une partie de l'œuvre de Mendel[4], quand il mesure la température cérébrale à l'état sain et après l'action de diverses substances (alcool, chloroforme, etc.).

Mais le même auteur a aussi étudié la température céphalique chez l'homme en plaçant le thermomètre dans le conduit auditif externe. Il trouve en moyenne dans cette région 0°,2 de moins que sous l'aisselle.

La même année, Schiff[5] emploie un mode d'expérimentation qui devrait être très fécond s'il était moins difficile à appliquer : c'est la comparaison de la température cérébrale (intracrânienne directe) et de la température péricrânienne (tissu cellulaire sous-cutané de la fosse temporale). Il constate ainsi que les irritations du tronc et des membres produisent un échauffement réel du cerveau indépendant de l'état circulatoire local, tandis que dans les tissus péricrâniens l'élévation de la température ne se produit plus si le sympathique cervical est sectionné. A l'extérieur du crâne, l'hyperthermie est donc due à une action vasomotrice, tandis qu'à l'intérieur elle est bien le résultat de l'activité propre et intrinsèque des éléments nerveux. — Il n'y a donc pas transmission directe (par conduction physique) de la chaleur du cerveau aux tissus péricrâniens.

Cette période, en quelque sorte embryonnaire, de la thermométrie cérébrale, se termine avec l'ouvrage de da Costa Alvarenga[6], qui donne quelques chiffres de température céphalique (avec ou sans coton autour

[1] Davy; *Res. physiol. and. anatom.*, 1840.
[2] Fick; *Müller's Arch.*, 1853, 408.
[3] Dorta; Th. de Genève, 1889.
[4] Mendel; *Arch. f. pathol. Anat.*, 1870, 4, 12.
[5] Schiff; *Arch. de Physiol.*, 1870.
[6] Costa Alvarenga; *Essais de thermom. clin.*, édition française, 1871.

du thermomètre), mais sans préciser le lieu d'application de l'instrument.

La seconde phase de cet historique commence avec Broca[1]. Il fixe des thermomètres : 1. à la région fronto-pariétale, immédiatement à côté de l'apophyse orbitaire externe ; 2. à la région pariétale ou temporale, au-dessus de l'oreille (c'est à peu près le pied du sillon rolandique) ; 3. à la région occipitale, à 5 centim. environ de la ligne médiane et au même niveau que les précédents.

Il constate une élévation plus considérable de la température du côté gauche pour les trois régions, la décroissance des températures en allant d'avant en arrière de chaque côté, et enfin ce fait que les différences de température entre deux régions successives sont en général moins marquées à gauche qu'à droite.

Carter Gray[2] continue cette étude, maintenant scientifique. Il donne des moyennes physiologiques, recherche les températures maxima et l'influence de la lecture.

Paul Bert[3] reprend la question avec les appareils thermo-électriques. Il trouve la température locale toujours plus élevée au front qu'à la tempe et à la tempe qu'à l'occiput. Quelquefois supérieure, d'autres fois égale, la température gauche n'est jamais inférieure à celle de droite. La lecture à haute voix et avec effort intellectuel n'entraînait aucune modification thermique ou la produisait à gauche, mais jamais à droite.

La même année[4], Voisin donnait aussi le résultat de quelques mensurations thermométriques chez des sujets sains.

La même année encore, Ed. Maragliano[5] a essayé d'abord de montrer la conductibilité des parois crâniennes pour prouver que les thermomètres péricrâniens reflètent bien l'état de la température cérébrale. Pour cela, sur des cadavres, il remplit le crâne avec de l'eau chaude à diverses températures et prouve l'influence sur des thermomètres placés de l'autre côté du crâne. — Ces expériences ne prouvent rien pour l'être vivant. Ici, en effet, la conductibilité physique disparaît à cause des réactions nerveuses et vasculaires qui modifient incessamment la température propre de chaque tissu. Schiff a bien montré que le grand sympathique intervient dans la production des températures péricrâniennes; c'est donc un acte vital, et l'on ne peut rien conclure de l'expérience de physique pure faite par Maragliano sur le cadavre.

Le même auteur fait ensuite un grand nombre de mensurations à l'état physiologique, chez l'homme et la femme, à différents âges, dans les divers états d'activité cérébrale, pendant le sommeil ou la veille.

A ce dernier point de vue, il constate que la température s'élève pen-

1 Broca ; *Assoc. franç. pour l'avanc. des Sc*, Congrès du Havre, 1877.
2 Carter Gray ; *New-York med. Journ.*, août 1878. — Anal. in *Rev. des Sc. méd.*
3 Paul Bert ; *Soc. de Biol.*, 19 janvier 1879.
4 Voisin ; *France médicale*, 1879, 89-90.
5 Ed. Maragliano ; *Lo Salute*, 1879, 23-24 et *Riv. clin. di Bologna*, 1880.

dant le sommeil normal et s'abaisse au contraire dans le sommeil produit par le laudanum ou le chloral.

Paul Bert[1] a trouvé, au contraire, au moment du réveil, une élévation de température.

D. Maragliano et Seppilli[2] ont, comme Ed. Maragliano, communiqué au Congrès de Pise des mensurations de thermométrie céphalique à l'état physiologique.

Lombard, que nous avons trouvé, dès 1868, dans ces études, a plus récemment publié sur la question un grand travail que Hénocque a fait connaître[3]. Il divise la surface de la tête en un très grand nombre de régions distinctes qu'il étudie soigneusement avec un appareil thermo-électrique ; puis il recherche l'effet absolu de l'activité mentale sur les différentes régions de la tête, compare ensuite les résultats obtenus, et analyse enfin l'effet des émotions.

Il constate ainsi des élévations qui lui font conclure que l'activité cérébrale se propage de la partie antérieure aux parties moyenne ou postérieure, d'un hémisphère à l'autre du cerveau, sans avoir de siège de prédilection ; l'élévation moyenne variant de 5 à 40 millièmes de degré pour le travail, allant jusqu'au dixième pour les émotions ; étant plus fréquente à gauche pour le travail intellectuel et à droite pour les émotions.

Amidon, de New-York[4], a voulu faire une application nouvelle de la thermométrie cérébrale. Il détermine soigneusement la topographie crânio-cérébrale par la méthode de Broca, Féré et Turner ; puis il cherche à contrôler le siège des centres corticaux de Ferrier, en se basant sur le principe suivant.

Il admet que le fonctionnement de certains groupes musculaires produit dans les centres corticaux de ces muscles et dans la région péricrânienne correspondante une élévation locale de température. Il met donc sur la tête une série de thermomètres, fait remuer l'avant-bras pendant dix minutes, et note le centre de ces mouvements par le siège de l'hyperthermie. Il trouve ainsi vingt-cinq centres psycho-moteurs, dont quinze seulement sont placés dans la zone motrice de Ferrier.

Nous n'insisterons pas sur cette expérimentation ingénieuse, mais discutable, qui n'a pas encore dit son dernier mot et contre laquelle on peut accumuler les objections. Disons seulement que Paul Bert et Blaise n'ont pas pu constater d'élévation thermique péricrânienne sous l'influence des contractions musculaires.

Fr. Franck[5] a énoncé plusieurs de ces objections et a soumis la

[1] Paul Bert ; *Soc. de Biol.*, 24 avril 1880.
[2] D. Maragliano et Seppilli ; *Riv. speriment. di fr. et di med. leg.*, 1879, 1 et 2.
[3] Hénocque ; *Gaz. hebd.*, 1880, 19.
[4] Amidon ; *Arch. of Med.*, avril 1880.
[5] Fr. Franck ; *Soc. de Biol.*, 19 mai 1880.

question de la thermométrie cérébrale à un nouveau travail de critique expérimentale.

Dans une première série d'expériences, il montre : 1° que les couches superficielles du cerveau sont moins chaudes que les profondes, et que la différence de température va en diminuant à mesure qu'on s'éloigne de la périphérie ; 2° que la différence de température observée entre les régions superficielles et les régions profondes du cerveau résulte de la déperdition de chaleur qui s'opère par les enveloppes de cet organe (téguments, crâne, etc.); 3° que la température profonde du cerveau est inférieure de 0°,1 à 0°,2 à celle du sang de l'aorte thoracique, ce qui tient à ce que le sang artériel subit une légère perte de chaleur en traversant le cou ; 4° que la section du sympathique cervical produit bien une certaine élévation thermique dans les couches corticales du cerveau, mais que ce phénomène est sous la dépendance de l'élévation de température des téguments de la tête.

Dans une deuxième série de recherches, il a voulu déterminer l'influence que les variations de température intracrânienne exercent sur les variations de température péricrânienne. Mais il ne s'occupe que de la conductibilité physique des parois du crâne, et nous avons déjà dit, à propos des travaux d'Ed. Maragliano, que ce genre de recherches ne nous paraît pas de nature à éclairer la question ; l'hyperthermie crânienne, si elle existe, est un phénomène vaso-moteur ; la question est toujours de savoir si elle a une relation avec l'état de la circulation encéphalique, comme la rougeur de la pommette avec l'inflammation du poumon [1].

Comme conclusion à ce chapitre, nous devrions indiquer la température physiologique moyenne du crâne, mais ici l'embarras est grand, et nous ne pouvons que donner le tableau ci-contre (pag. 53).

Ce qui ressort le plus nettement de ces chiffres, c'est leur variabilité, qui prouve les nombreuses causes d'erreur accumulées dans cette question.

Nous terminerons en reproduisant simplement et sous réserves les conclusions par lesquelles Blaise clôture ce chapitre dans sa Thèse.

« 1° Il est fort douteux que des thermomètres appliqués sur les téguments du crâne traduisent fidèlement les oscillations de la température du cerveau.

[1] En 1885, Istamanoff (*Arch. f. d. gesammte Physiol., Band.* XXXVIII, pag. 113; — Anal. in *Rev. des Sc. med.*, tom. XXVIII, pag. 415,) a démontré, après Schuller et Mosso, qu'il existe un véritable antagonisme entre la circulation cérébrale d'un côté, la circulation périphérique et la circulation péricrânienne de l'autre. Chez un sujet dont le cerveau était à nu par suite d'une perte de substance du frontal, il a placé simultanément des thermomètres en divers points de la surface du corps, dans le conduit auditif externe et au niveau de la perte de substance crânienne ; il a dès lors constaté qu'un bain froid partiel, qui provoque un abaissement général de la température à la périphérie et dans le conduit auditif, élève au contraire la température du cerveau ; le bain chaud produit des effets inverses.

NOMS des OBSERVATEURS	RÉGION FRONTALE				RÉGION TEMPORALE				RÉGION OCCIPITALE				MOYENNE DE LA TÊTE			MOYENNE de la tête entière
	Droite	Gauche	Moyenne	Différence	Droite	Gauche	Moyenne	Différence	Droite	Gauche	Moyenne	Différence	Droite	Gauche	Différence	
C. Alvarenga..	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	36.05
Broca........	35.28	35.48	35.38	+0.20	33.72	33.96	33.84	+0.24	32.92	33.23	33.07	+0.31	33.97	34.22	+0.25	34.05
Gray.........	34.28	34.64	34.46	+0.40	34.21	34.67	34.44	+0.46	33.30	33.80	33.55	+0.50	33.93	34.37	+0.44	34.15
D. Maragliano. } Seppilli....... }	36.15	36.20	36.175	+0.05	36.15	36.18	36.16	+0.03	36.08	36.13	36.10	+0.05	36.126	36.17	+0.044	36.148
E. Maragliano.	35.02	35.85	35.43	+0.83	35.25	35.50	35.37	+0.25	34.92	35.40	35.16	+0.48	35.063	35.583	+0.52	35.323
Voisin........	—	—	—	—	—	—	34-35.5	—	—	—	—	—	—	—	—	33.7
Lombard[1]....	—	—	35.2	—	—	—	34.5	—	—	—	34.2	—	—	—	—	34.63
Blaise........	36.18	36.21	36.19	+0.03	36.00	36.13	36.11	+0.04	35.97	35.98	35.975	+0.01	36.046	36.106	+0.026	36.076

[1] Ces chiffres représentent les plus hautes températures de la tête, en dehors du travail intellectuel et des émotions.

»2° En conséquence, il aurait mieux valu remplacer l'expression : *thermométrie cérébrale*, par celle de *thermométrie péricrânienne;* mais, comme l'usage l'a consacrée, il nous semble préférable de ne pas la modifier, afin d'éviter des confusions regrettables.

»3° La thermométrie dite cérébrale paraît peu susceptible d'application utile à l'étude des localisations cérébrales.

»4° Dans l'état normal, les températures dites cérébrales oscillent dans des limites assez étendues, auxquelles nous croyons pouvoir assigner comme termes extrêmes 37 et 34° C. Ces oscillations sont la conséquence d'influences multiples, variables comme intensité, dont les unes dépendent de l'individu, les autres du milieu ambiant.

»5° La température des régions frontales est ordinairement un peu supérieure à celle des régions temporales, et la température de ces dernières est également un peu supérieure à celle des occipitales. Néanmoins l'inverse peut se produire, particulièrement dans certaines circonstances déterminées. Très souvent deux régions peuvent présenter le même degré thermique.

»6° Les régions symétriques présentent entre elles des différences très minimes, qui ne dépassent pas habituellement 0°,3, même sous l'influence des émotions violentes ou des efforts intellectuels prolongés.

»7° Généralement, quand il y a différence de température entre deux régions symétriques, l'avantage est au côté gauche ; le contraire peut avoir lieu néanmoins, particulièrement en ce qui concerne la région frontale.»

CHAPITRE II.

ANÉMIE CÉRÉBRALE [1].

Il est curieux que la congestion cérébrale ait été beaucoup plus anciennement étudiée que l'anémie, et que pendant très longtemps on ait attribué à la congestion seule les troubles fonctionnels cérébraux qui peuvent être la conséquence de l'hyperémie ou de l'anémie.

Galien, croyons-nous, connaissait déjà cliniquement la congestion cérébrale ; il savait la valeur diagnostique et pronostique de la vue de la barre rouge. — Il faut arriver à Boerhaave pour trouver une mention nette de l'anémie cérébrale. Van Swieten la développe, et, chose remarquable, décrit, après Bonnet, les thromboses et les embolies dont on parle tant depuis Virchow. Plus tard, on étudie cliniquement l'anémie cérébrale à la suite des hémorrhagies.

[1] Potain ; *Dict. encycl. des Sc. médic.*
Nothnagel ; *Handbuch von Ziemssen.*
Hammond ; *Traité clin. des Mal. du Syst. nerv.*, trad. Labadie-Lagrave.
Rosenthal ; *Traité clin. des Mal. du Syst. nerv.*, trad. Lubanski.

A notre époque, les études se développent. Piorry analyse ces troubles cérébraux que l'on éprouve quelquefois en se baissant ou en se relevant, c'est-à-dire en produisant de très légères variations dans la circulation cérébrale. — Puis viennent les travaux contemporains sur la thrombose et l'embolie, et l'histoire de l'anémie cérébrale prend définitivement place, à côté de l'hyperémie du cerveau, dans tous les traités classiques.

Différents cas peuvent se présenter, qui doivent être nécessairement distingués en clinique.

D'abord l'anémie cérébrale peut se présenter seule, comme phénomène principal, dans une maladie donnée ; — ou bien elle peut être confondue dans une anémie générale de tout le corps, dont elle ne constitue alors qu'une partie, un élément. Nous n'avons à nous occuper que de la première de ces deux espèces. Du reste, pour la seconde, on retrouvera dans le tableau général les symptômes particuliers de l'anémie cérébrale, que par l'analyse on reconnaîtra semblables à ceux de la première catégorie.

En second lieu, l'anémie peut s'étendre à tout le cerveau ou se limiter à une partie de cet organe. C'est là une distinction capitale à tous les points de vue : étiologie, symptômes, etc.; tout est différent.

Enfin, le tableau changera suivant la rapidité avec laquelle l'anémie se développe : certaines anémies sont subites, d'autres progressives. C'est ainsi que l'anémie cérébrale qui succède à une grande hémorrhagie diffère essentiellement de l'anémie cérébrale des convalescents.

Nous devons évidemment tenir grand compte de toutes ces divisions dans le tableau d'ensemble que nous sommes obligés de faire ici.

L'Étiologie comprend la notion des conditions prédisposantes et l'étude des causes proprement dites.

Conditions prédisposantes. — L'*enfance* est, d'une manière générale, très prédisposée à l'anémie cérébrale. Gravez bien ce principe dans votre esprit, parce qu'il doit gouverner toute la thérapeutique de l'enfance et vous empêcher d'attribuer à la congestion cérébrale des phénomènes que souvent les émissions sanguines aggraveraient singulièrement.

On peut invoquer plusieurs causes pour expliquer cette facilité de développement de l'anémie cérébrale chez l'enfant. D'abord, il est très exposé à diverses maladies, telles que les diarrhées, l'inanition (l'athrepsie de Parrot), qui produisent l'anémie cérébrale. D'autre part, les troubles circulatoires se développent aisément chez les enfants : ils pâlissent et rougissent aisément ; le moindre petit accident local entraîne facilement des troubles de cet ordre. Potain ajoute encore à ces causes l'inocclusion des fontanelles : l'action de la pression atmosphérique s'exercerait par là et générait l'afflux du sang.

Nous ajouterons qu'à cet âge le cerveau travaille très peu, le tube

digestif au contraire beaucoup, presque exclusivement. De là une tendance des mouvements fluxionnaires à se diriger vers l'abdomen et à anémier le cerveau. Toutes ces causes peuvent du reste se réunir pour donner naissance au fait clinique, incontestable en lui-même.

Le *vieillard* est aussi disposé à l'anémie cérébrale. Mais, ici, c'est l'altération des vaisseaux, si fréquente à cet âge, qui est l'élément pathogénique essentiel.

L'*âge* de croissance facilite aussi le développement de l'anémie cérébrale. L'époque d'établissement de la menstruation, les diverses phases de la vie puerpérale, la lactation, etc., auront encore une influence facile à comprendre.

Pour ces causes et par nature, la *femme* est plus disposée que l'homme à l'anémie cérébrale; d'une manière générale, les personnes à tempérament nerveux, à téguments pâles. On retrouverait du reste, ici, tout l'ensemble des conditions qui favorisent le développement de l'anémie en général.

Causes. — La circulation d'un organe dépend de trois éléments : l'état du cœur, l'état de la circulation générale, l'état particulier des vaisseaux de l'organe. Il faut l'intégrité de ces trois éléments pour que la circulation soit normale, à cause de l'étroite solidarité qui unit les divers points de l'arbre circulatoire.

Le second élément (état de la circulation générale) peut se subdiviser, car il faut à la fois que la quantité, la distribution et la qualité du sang soient normales.

Les causes de l'anémie cérébrale résideront dans un trouble porté à l'un quelconque de ces éléments, et peuvent par suite être classées d'après le tableau suivant :

1. État du cœur.
2. État de la circulation générale : Sang altéré dans sa.......... { quantité, distribution, qualité.
3. État de la circulation cérébrale.

1. *État du cœur.* — Les *maladies du cœur* peuvent, dans certains cas, causer l'anémie du cerveau.

Ainsi, parmi les lésions valvulaires, les lésions de l'orifice aortique, au début de leur évolution et avant l'hypertrophie compensatrice du ventricule gauche, entraînent facilement l'anémie cérébrale. C'est à cette cause qu'on peut attribuer les vertiges, les troubles céphaliques, qui marquent souvent le début de la maladie.

La dégénérescence graisseuse du cœur et toutes les maladies qui affaiblissent l'énergie, la force d'impulsion du cœur, développent aussi les mêmes phénomènes. Stokes a fait des signes de l'anémie cérébrale un élément diagnostique important pour la stéatose cardiaque [1].

[1] Des expériences de Jolly ont montré que l'excitation du nerf vague abaisse la tension intra-cérébrale. Peut-être pourrait-on voir là l'origine de certaines anémies cérébrales, d'origine émotive par exemple?

2. *État de la circulation générale.* — *A.* Une brusque diminution dans la *quantité* générale du sang en circulation pourra naturellement entraîner l'anémie cérébrale.

C'est ce que vous observerez notamment dans les *hémorrhagies* puerpérales, les hémorrhagies traumatiques, les hémorrhagies intestinales, quelquefois l'épistaxis, l'hématémèse ou l'hémoptysie.

Chez certaines personnes, les enfants par exemple, les sangsues, les émissions sanguines, peuvent conduire à ces résultats. Il faut se méfier énormément des émissions sanguines chez les enfants, et ne pas attribuer à de la congestion les convulsions ou autres phénomènes nerveux qu'on peut voir apparaître dans ces cas.

B. Quand la *distribution* normale du sang est brusquement troublée, quand il se produit tout d'un coup une fluxion anormale vers un point, quelle qu'en soit du reste la cause, il peut en résulter de l'anémie pour d'autres organes.

C'est à l'anémie cérébrale, développée dans ces circonstances, que l'on peut attribuer certains accidents observés après l'application des grandes ventouses Junod[1]. C'est, au moins en partie, de ce mécanisme que relèvent les vertiges ou même les syncopes qu'éprouvent les convalescents en mettant le pied par terre. Fischer attribue à ce mécanisme les phénomènes du shok traumatique[2]: il y aurait une paralysie réflexe de certains vaso-moteurs, notamment du splanchnique, d'où fluxion sanguine vers l'abdomen et anémie cérébrale.

L'anémie cérébrale pourra encore succéder aux évacuations trop précipitées de liquides hydropiques (ascite, épanchement pleurétique). Certains cas de mort subite dans la thoracentèse peuvent être attribués, au moins en partie, à cette cause. De là le précepte classique, dans les ponctions, d'évacuer le liquide lentement et quelquefois en plusieurs séances.

On peut attribuer au même mécanisme les phénomènes d'anémie cérébrale que l'on voit quelquefois se produire subitement chez les femmes accouchées aussitôt après l'expulsion du fœtus, et ceux que l'on observe, consécutivement à une débâcle, chez les personnes atteintes de constipation opiniâtre.

C. Un sang appauvri, profondément altéré dans sa *qualité*, peut également constituer par lui-même un état d'anémie générale. Seulement cet élément est rarement seul à intervenir dans l'étiologie de l'anémie cérébrale ; il ajoute le plus souvent son action à celle d'autres éléments.

Les flux considérables ou prolongés entraînent l'anémie cérébrale en appauvrissant le sang d'un côté et en troublant sa distribution normale

[1] Hammond cite plusieurs accidents de cet ordre arrivés en Amérique, où l'application des ventouses est tombée entre les mains des charlatans.

[2] Voir sur le Shok traumatique : Blum ; *Arch. génér. de Méd.*, janvier 1876.

de l'autre : diarrhées, leucorrhées, lactation. L'inanition peut aboutir aux mêmes résultats.

Les maladies graves agissent de la même manière. Il y a là nutrition insuffisante, pertes considérables par des flux variés et par la fièvre, souvent affaiblissement du cœur, diminution de la quantité totale de sang (amaigrissement de la chair coulante), etc. ; tout cela réuni agit chez les convalescents. Il est de la plus haute importance clinique de distinguer le délire, la céphalalgie que peut produire cette anémie cérébrale des convalescents, du délire et de la céphalalgie précédemment causés par la maladie elle-même. Ainsi, dans la fièvre typhoïde, l'érysipèle de la face, etc., les indications peuvent être opposées dans les deux cas ; l'alimentation fera disparaître, dans la convalescence, les mêmes symptômes, qu'elle aggraverait dans le cours de la maladie.

C'est le même mécanisme complexe qui entraîne l'anémie cérébrale dans la phtisie, la chlorose, l'anémie pernicieuse, la leucémie, toutes les cachexies.

3. Il nous reste à parler des troubles survenant dans la *circulation cérébrale* elle-même.

Il faut entendre ici, par ciculation cérébrale, l'ensemble des vaisseaux qui vont au cerveau, depuis le cœur jusqu'à l'encéphale lui-même Ainsi, les carotides et les vertébrales font partie de la circulation cérébrale.

Le type des anémies cérébrales relevant de ce mécanisme est l'anémie expérimentale à la suite de la ligature ou de la compression de tous les vaisseaux qui se rendent au cerveau.

Cette condition peut être réalisée cliniquement dans les cas de compression des vaisseaux cérébraux, par n'importe quelle cause, hors du crâne : par des tumeurs, des hémorrhagies, etc.

Le spasme des artérioles cérébrales peut-il être considéré comme produisant l'anémie ? C'est difficile à démontrer directement. La contractilité des vaisseaux est incontestable, et on admet alors qu'elle est mise en jeu, par exemple dans les lipothymies, par impression morale ou par sympathie. Il est en effet démontré que les constrictions vaso-motrices peuvent être développées par action réflexe.— C'est également au spasme vasculaire, à la « claudication intermittente » des vaisseaux cérébraux que l'on peut attribuer les phénomènes d'anémie cérébrale que l'on observe chez les aortiques et, d'une façon générale, chez les sujets atteints d'artério-sclérose dans les premières périodes de son évolution. Nous avons récemment insisté sur ces faits dans nos leçons sur le vertige cardio-vasculaire[1].

Leudet (de Rouen) a cité le cas d'un malade ayant subi une opération d'empyème, chez lequel l'irritation de la plèvre, tantôt par frotte-

[1] *Du vertige cardio-vasculaire ou vertige des artério-scléreux.* Clinique médicale, pag. 522, 1890. —Voir aussi Church ; *Medical News*, 25 juin 1892.

ments d'une canule à demeure, tantôt à la suite du lavage de la plèvre, avait donné lieu à de l'engourdissement et des douleurs dans la main droite (la fistule pleurale siégeant à gauche), à de l'aphasie transitoire et à des troubles bilatéraux de la vision. Leudet considère ces phénomènes comme de nature réflexe et dus à l'anémie cérébrale causée par l'irritation de la plèvre. Ce cas est peut-être plus complexe; mais c'est toujours un fait intéressant à noter[1].

C'est aussi par irritation des centres vaso-moteurs et anémie cérébrale que Rosenthal explique le vertige stomacal, *vertigo a stomaco læso*, bien décrit par Trousseau. D'après les travaux de Meyer et Pribram, dit-il, l'irritation des parois de l'estomac et sa distension forcée par des quantités considérables de liquide produisent une augmentation notable de la tension sanguine et un ralentissement du pouls. Il en serait de même, d'après Bernstein, de l'électrisation des filets terminaux du sympathique dans la région abdominale.

Le *vertigo ab urethra læsa*, qu'a décrit Erlenmeyer[2], est peut-être aussi justiciable de la même explication.

Peut-être encore pourrait-on rattacher au même mécanisme d'anémie cérébrale par action réflexe l'hémiplégie pneumonique de Lépine, l'hémiplégie après la hernie étranglée de Nicaise[3], etc.(?).

Certaines substances paraissent aussi agir sur les vaisseaux cérébraux et produire l'anémie en les contractant. Tels seraient, par exemple, le chloroforme et ses congénères. Hammond cite au premier rang des substances susceptibles d'entraîner l'anémie cérébrale : le tabac[4], le tartre stibié, le calomel, l'oxyde de zinc, les bromures de potassium, de sodium et de lithium; le tannate de pellétiérine pourrait également rentrer dans ce groupe. Ces médicaments agiraient sur les nerfs vasomoteurs, d'une part, et diminueraient, de l'autre, la puissance contractile du cœur.

Certains physiologistes ont admis que le sommeil naturel entraîne aussi la contraction des artérioles cérébrales, ou plutôt est la conséquence habituelle de l'anémie cérébrale.

Cette théorie est passible de nombreuses objections. L'opium et d'autres substances qui endorment, produisent plutôt la congestion cérébrale quand elles agissent sur l'élément circulatoire. D'autre part, Vulpian a fait voir que le chloroforme, l'éther, le chloral, peuvent endormir sans modifier la circulation cérébrale. Gubler a montré, pendant le sommeil naturel, le resserrement de la pupille et l'injection de l'œil.

[1] LEUDET; *Congrès de Clermont*, 1876.

[2] ERLENMEYER; *Deut. med.* Wochenschr., 1878; 44 et 45. — *Centralbl. f. Nervenheilk.*, 1878; 62.

[3] NICAISE; Voy. dans la sixième partie les chapitres relatifs aux *Paralysies réflexes* et aux *Paralysies dans les maladies aiguës.*

[4] ROSENTHAL cite aussi l'usage des cigares forts (riches en nicotine).

Nous verrons que, cliniquement, l'anémie cérébrale n'entraîne pas toujours le sommeil, que la congestion le produit souvent. Il y a des insomnies par anémie et des insomnies par congestion. L'élément principal du sommeil naturel est surtout le repos des éléments nerveux, et l'action des anesthésiques est avant tout une action directe sur ces éléments. Comme l'a très bien dit Langlet, « la médication hypnotique n'existe pas ; il y a des médicaments qui, prenant un système nerveux en état de congestion, d'anémie, ou de simple excitation sensitive ou motrice, modifient ces conditions de façon à les rapprocher de la normale ».

Cette digression était nécessaire pour montrer les rapports du sommeil et de l'anémie cérébrale, rapports souvent méconnus et qui peuvent entraîner des erreurs cliniques et thérapeutiques, en faisant croire qu'en présence de l'insomnie il y a toujours hyperémie plutôt qu'anémie du cerveau.

L'athérome artériel peut enfin modifier aussi profondément la circulation cérébrale et produire l'anémie de tout le cerveau, quand il siège assez près du cœur, quand il rétrécit, par exemple, la lumière de l'aorte.

Nous avons dû séparer et analyser les différentes conditions pathogéniques de l'anémie cérébrale pour les mieux faire saisir; mais, le plus souvent, les causes morbides agissent en déterminant plusieurs de ces éléments à la fois.

C'est ainsi, pour citer un exemple, que l'anémie des convalescents, une des plus fréquentes, a un grand nombre de facteurs : la faiblesse du cœur, l'inanition, l'altération du sang, etc.

Nous n'avons parlé jusqu'ici que des causes pouvant produire l'anémie de tout le cerveau. Il reste à dire un mot de l'étiologie de l'*anémie partielle*, locale, circonscrite à une région plus ou moins étendue de l'encéphale.

Le type de ces anémies est causé par la ligature ou la compression expérimentale ou chirurgicale d'un vaisseau, comme la carotide.

Le même résultat peut encore être produit par la compression intracérébrale des vaisseaux par une tumeur, un exsudat, une hémorrhagie, comme l'hémorrhagie méningée en particulier.

La crampe locale des vaisseaux, c'est-à-dire le resserrement spasmodique d'un certain nombre d'artérioles, peut encore entraîner l'anémie cérébrale circonscrite. C'est ce que l'on observe, par exemple, dans certains cas d'artério-sclérose à manifestations partielles, se traduisant, au point de vue symptomatique, par de l'épilepsie partielle, de l'aphasie, etc.

Enfin, les coagulations intra-artérielles (thrombose ou embolie) produiront des phénomènes d'anémie localisée, sur lesquels nous reviendrons à propos du ramollissement.

Comme corollaire et développement de cette étiologie, il est bon de

connaître les divers moyens que l'on a de développer *expérimentalement* l'anémie cérébrale. Les études de PATHOLOGIE EXPÉRIMENTALE sont toujours intéressantes et utiles quand on sait ne leur demander que ce qu'elles peuvent donner. Nous aurons toujours soin de les rappeler toutes les fois que nous le pourrons.

C'est du reste une transition naturelle de l'étiologie à la symptomatologie.

Chez l'homme, on peut comprimer la carotide d'un côté : après deux ou trois secondes, on éprouve une sensation de cuisson, puis de chaleur vive, d'abord dans la moitié correspondante de la face, se généralisant ensuite à l'autre côté. Cette moitié du corps est moins bien sentie, les impressions et les mouvements sont gênés et diminués ; puis il survient du tremblement et des convulsions, toujours du même côté. Enfin, après une minute, tout disparaît, quoiqu'on continue à comprimer.

Si l'on comprime simultanément les deux carotides, la pupille se dilate après s'être resserrée un instant ; la respiration devient plus lente, avec sensation de gêne thoracique ; puis survient l'obscurcissement des sens jusqu'à la perte de connaissance. Si l'on continue, il y a des nausées et quelquefois des convulsions.

Nothnagel, Jacobi, Alex. Fleming, Hammond, ont décrit les résultats de ces expériences sur l'homme.

Chez les animaux, les procédés d'expérimentation sont naturellement plus variés. Les observations de Kussmaul et Tenner sont classiques.

On peut d'abord lier les carotides et les vertébrales. Dans ce cas, il y a les mêmes phénomènes iridiens que plus haut ; la respiration devient pénible et courte, puis lente et profonde. Les animaux ne peuvent pas se tenir debout ; les convulsions surviennent ensuite, avec perte de connaissance. Tout disparaît si l'on permet de nouveau l'accès du sang.

On développe le même tableau par des hémorrhagies. Seulement les animaux, déjà affaiblis, n'ont pas de convulsions et meurent rapidement après la perte de connaissance.

La ligature des carotides seules produit moins d'effet chez les animaux que chez l'homme, à cause de la moindre importance relative de ces vaisseaux dans la circulation cérébrale.

On peut encore déterminer expérimentalement l'anémie cérébrale en administrant certaines substances, comme la belladone, la morphine (?), le chloroforme, l'ergotine, la nicotine, etc. (Rosenthal) ; ou en excitant le sympathique cervical, directement (Kussmaul) ou par voie réflexe (Loven et Nothnagel, Mayer et Pribram).

En soumettant les animaux à l'inanition, Chossat les a vus mourir dans le coma, sans convulsions. Si à la dernière période on réchauffe l'animal, on prolonge son existence ; alors la mort peut survenir dans les convulsions.

Assez récemment, Knoll [1] a obtenu, par l'oblitération expérimentale

[1] KNOLL ; cité in *Rev. des Sc. med.*, XXX, 464.

des artères du cerveau, des mouvements dans les muscles oculaires; il ne s'agit pas là seulement de mouvements simples, non coordonnés, comme le prétendait Kussmaul, mais de mouvements combinés suivant des modalités très diverses, en particulier sous forme de mouvements associés. Ces phénomènes disparaissent lorsqu'on a supprimé la cause qui provoquait l'anémie cérébrale.

Symptomatologie.— Il serait entièrement faux et dangereux de croire (ce que certaines théories du sommeil pourraient faire supposer) que l'anémie entraîne toujours des phénomènes de dépression fonctionnelle, et l'hyperémie des phénomènes d'excitation dans les fonctions cérébrales. Le délire et les convulsions peuvent être produits par l'anémie cérébrale aussi bien que par la congestion, et au même titre que le coma ou les paralysies. Avons-nous besoin de faire remarquer les dangers thérapeutiques de l'opinion que nous combattons ici?

En réalité, le fonctionnement des éléments nerveux exige, pour être régulier, une circulation normale ; un trouble quelconque dans la circulation produit des déviations dans les fonctions habituelles, et des déviations dans un sens comme dans un autre.

C'est ce que prouvera l'analyse que nous allons faire des divers symptômes de l'anémie cérébrale ; nous les classons naturellement suivant la division même des fonctions cérébrales.

A des degrés divers et sous des formes variées, les *fonctions intellectuelles* sont toujours atteintes par l'anémie. Il y a tantôt des phénomènes de dépression, tantôt des phénomènes d'excitation, sans qu'on puisse habituellement déterminer ni prévoir les conditions qui font développer tel ou tel genre de manifestations.

Comme phénomènes de *dépression*, on notera d'abord de la torpeur intellectuelle, sorte d'état de fatigue et d'indifférence. Il faut que le malade fasse effort pour penser et réfléchir, et c'est pour lui une fatigue. On cite l'exemple d'hommes qui, pour réfléchir dans ces cas-là, étaient obligés de se mettre dans la position horizontale.

Il y a souvent une *somnolence* habituelle qu'il faut savoir bien distinguer du sommeil naturel. On trouvera surtout cet état chez les malades atteints d'œdème cérébral, d'anémie rapide, par exemple chez certains tuberculeux à la dernière période.

Ces malades sont assis sur le lit[1], les yeux à moitié fermés, la tête lourde tombant d'un côté ou de l'autre ; ils répondent cependant quand on leur parle, mais en luttant contre le sommeil qui les envahit. C'est un sommeil particulier, comme celui du chloroforme ; ni l'un ni l'autre ne prouvent rien pour la théorie du sommeil naturel.

[1] Hammond a insisté sur les cas dans lesquels les malades ont de la tendance au sommeil tant qu'ils sont assis, et chez lesquels tout rentre dans l'ordre quand ils sont allongés.

Si l'anémie augmente, comme cela arrive notamment dans les cas d'hémorrhagie graves, il survient d'abord un état soporeux, puis un véritable coma.

Quelquefois la perte de connaissance peut se développer très rapidement, et constitue alors ce que Abercrombie a appelé *apoplexia ex inanitione*.

Comme phénomènes d'*excitation*, on notera souvent l'agitation, l'insomnie habituelle, le sommeil troublé, la vive impressionnabilité au bruit, à la lumière. Cela s'observe surtout chez les femmes, dans la chlorose, c'est-à-dire quand il y a un élément nerveux particulier surajouté, indépendant de l'anémie elle-même.

Le *vertige*, cette sensation anormale et fausse d'un défaut d'équilibre, se présente fréquemment.

Enfin, le *délire* peut venir compléter le tableau. En voici, par exemple, une forme fréquente : A la fin d'une fièvre typhoïde ou d'un érysipèle, après la disparition du délire qui tenait à la maladie elle-même, la fièvre est tombée, au moins le matin, à son degré normal ; le malade est en pleine défervescence, quand commence le délire par anémie cérébrale. Souvent le malade rêve tout haut et continue à divaguer un peu quelques instants après son réveil : il rêve éveillé. Souvent on observe les diverses formes du délire professionnel; d'autres fois, c'est une sorte de marmottement, quelquefois accompagné d'hallucinations. Le plus souvent, en somme, c'est un subdélire qu'une assez forte excitation dissipe facilement, au moins pour le moment.

Il y a un immense intérêt clinique à bien connaître ce délire, car on le guérit en alimentant le malade, tandis qu'on l'aggraverait en révulsant, en purgeant, etc.

Ces phénomènes s'observent surtout dans les différentes formes de délire par inanition.

Du côté des *organes des sens*, bien des personnes anémiques éprouvent, en se levant le matin, des bourdonnements d'oreille [1], voient quelquefois des flammèches ou des étoiles devant les yeux. C'est là un phénomène fréquent, surtout dans les cas légers.

Kussmaul insiste sur l'état des pupilles dans l'anémie cérébrale aiguë : elles se rétrécissent tout d'abord, puis se dilatent et demeurent insensibles à la lumière ; leur retour à l'état normal est, dans ce cas, d'un pronostic favorable.

Abercrombie cite un individu qui était sourd tant qu'il était debout, et qui entendait quand il s'allongeait horizontalement ou même la tête plus bas que le corps. On aurait aussi observé des pertes de la vue ; mais ce sont là, le plus souvent, des cas plus complexes.

[1] Hammond cite des malades qui ont des sensations analogues à celle que produit l'application d'un gros coquillage sur le pavillon de l'oreille. Il attribue ces bruits à la perception, par le sujet, de son souffle artériel.

Le seul symptôme à noter du côté de la *sensibilité*, c'est le mal de tête accompagné de vertiges, la sensation de tête lourde, etc. Ce symptôme se présente surtout dans l'anémie chronique et généralisée, chez les chlorotiques par exemple.

Pour la *motilité*, on constate dans les cas légers une sensation d'abattement, de faiblesse, de fatigue musculaire ; — l'impossibilité de se mouvoir, de se tenir debout ; — de la parésie musculaire; — quelquefois même, mais rarement, des paralysies véritables.

La paralysie véritable, sans coma, ne s'observerait que dans l'anémie limitée, par exemple après la ligature de la carotide, et elle serait elle-même toujours limitée. Mais ce sont là des cas très rares, exceptionnels.

Les convulsions peuvent s'observer dans certaines conditions données; il faut une cause qui entraîne l'anémie avec rapidité et intensité, comme une hémorrhagie considérable, et il faut que cela se produise chez un individu qui ne soit pas, d'autre part, trop débilité.

Certaines convulsions des enfants, après les diarrhées prolongées par exemple, sont dues à l'anémie cérébrale. Ce sont des phénomènes d'inanition, d'athrepsie, plutôt que des congestions.

La *respiration* est très rapidement influencée dans l'anémie cérébrale ; les mouvements respiratoires deviennent plus profonds et plus lents. Souvent les malades éprouvent une sensation de gêne respiratoire considérable, de poids sur la poitrine, en même temps que de manque d'air.

Le *pouls* est en général beaucoup plus influencé par la cause qui a produit l'anémie cérébrale (maladie du cœur, etc.) que par cette anémie elle-même. De là, des résultats cliniques inconstants.

Le plus souvent, la face est pâle et la peau refroidie; il peut y avoir des sueurs froides ou même des frissons, de l'horripilation, etc.

Les *nausées* et quelquefois les *vomissements* viennent souvent s'ajouter aux bourdonnements d'oreille et au vertige, pour constituer le tableau de l'anémique mettant le pied par terre.

Telle est la nomenclature analytique, et par suite aride, des principaux symptômes que peut présenter l'anémie cérébrale.

Nous croyons utile maintenant de synthétiser ces données en présentant quelques TYPES cliniques, quelques groupes particuliers de ces symptômes, dans un certain nombre de cas donnés.

Dans les *hémorrhagies graves*, dans ces hémorrhagies incoercibles qui suivent par exemple l'accouchement, quand le cerveau commence à être atteint, on constate l'obnubilation de la vue, des vertiges, du bruit dans les oreilles, de la faiblesse générale, des nausées; puis le tremblement des membres, les vomissements; puis encore un délire léger ; plus tard, une suspension complète de tous les sens, des mouvements convulsifs partiels ou généralisés, et la mort par syncope ou dans le coma.

C'est là le tableau le plus complet de la maladie, dont les phases différentes se succèdent impitoyablement si l'on ne parvient pas à enrayer la marche du mal.

Chez les *convalescents*, l'anémie cérébrale peut affecter différentes formes. Dans les cas les plus simples, quand le malade se lève pour la première fois, il a des vertiges, sa vue se trouble, ses oreilles sifflent, et quelquefois il se trouvera mal ou sera obligé de s'appuyer.

D'autres fois c'est le délire d'inanition, tel que nous l'avons décrit.

Enfin, quelquefois, ce sont les formes graves : on peut observer une syncope ou même la mort subite.

Dans les *cas chroniques*, comme la chlorose, les symptômes de l'anémie cérébrale se confondent avec ceux de l'anémie générale. — Les symptômes particuliers au cerveau, que l'on peut démêler dans le tableau d'ensemble, seront la céphalalgie, la torpeur intellectuelle, les sensations anormales, l'insomnie, le sommeil court et agité par des rêves, etc.

Nous terminerons en rappelant, d'après Potain, le tableau de l'anémie cérébrale chez les enfants et chez les vieillards.

Chez les *enfants*, au début, on observe de l'insomnie, ou bien le sommeil est léger, entrecoupé par des réveils subits avec effroi du petit malade ; il a une impressionnabilité excessive au bruit et à la lumière, quelquefois du délire. — Puis surviennent de la torpeur et de l'épuisement : la face est pâle, refroidie ; les yeux sont demi-clos, les pupilles immobiles ; la respiration est rare ou irrégulière : c'est un coma profond[1].

Cet état, si grave en apparence, l'est quelquefois moins en réalité ; souvent quelques stimulants, et surtout une alimentation réconfortante et appropriée, dissiperont assez facilement ces états, qui paraissent désespérés.

Chez le *vieillard*[2], c'est l'athérome qui est la principale cause de l'anémie ; il y a de la céphalalgie, des vertiges, des étourdissements, des éblouissements, des bourdonnements d'oreille ; de la photophobie, de l'incohérence dans les idées, de l'agitation ; de la faiblesse dans les membres inférieurs, embarras dans la marche, aphasie passagère etc.

Tous ces phénomènes, notamment les vertiges et les troubles sensoriels, augmentent, non pas quand le vieillard se baisse, mais quand, s'étant baissé, il se relève.

Ce tableau symptomatique, fréquent chez le vieillard, est souvent attribué à la seule congestion. En réalité, il tient à un état anormal de

[1] On pourrait confondre cet état avec l'hydrocéphalie ou la méningite tuberculeuse. C'est ce qui a fait désigner cette maladie par Marshal Hall sous le nom d'*hydrocéphaloïde*.

[2] Bachelet (Th. Paris, 1868), qui a bien décrit ces effets de l'anémie cérébrale chez les vieillards, en a exagéré l'importance en restreignant trop le rôle de la congestion.

la circulation du cerveau, dans lequel il y a des parties hyperémiées et des parties anémiées, par suite d'altérations vasculaires, d'ordre spasmodique ou scléreux; il en résulte un amoindrissement de la fonction, une « méiopragie cérébrale » (Potain), une *claudication intermittente* dont le mécanisme est identique à celui de la méiopragie cardiaque, de la méiopragie rénale, etc., qui peuvent représenter chez différents sujets, ou encore chez le même sujet, les localisations multiples, isolées, simultanées ou successives, de l'artério-sclérose. C'est donc, en somme, le tableau clinique des troubles circulatoires cérébraux chez le vieillard.

Anatomie pathologique. — Dans l'expérimentation, quand on examine directement les vaisseaux du cerveau, on perçoit assez nettement les différences qui caractérisent le cerveau anémié. Mais, dans les autopsies, c'est en général très difficile à voir, car on sait que les vaisseaux artériels se vident toujours et que le sang s'accumule dans les veines et les sinus.

Si cependant l'anémie a beaucoup duré, on peut constater une pâleur plus grande des tissus; la pâleur apparaît surtout dans la substance grise, mais on la trouve aussi dans la substance blanche.

Les grosses veines et les sinus continuent en général à contenir du sang; ne prenez pas cela pour de la congestion. Il ne faut pas juger de la circulation cérébrale par la circulation des méninges. Vous pouvez voir souvent des enveloppes congestionnées avec un cerveau véritablement anémié.

Nous reviendrons sur l'aspect anatomique de l'anémie localisée en parlant des embolies et du ramollissement.

Traitement. — Une indication de premier ordre est souvent fournie par la connaissance de la cause. C'est ainsi que la digitale dans un cas d'anémie cérébrale par asystolie, ou l'alimentation dans un cas d'anémie des convalescents, ou la compression de l'aorte dans un cas d'anémie par hémorrhagie utérine, ou une bonne nourrice chez certains enfants mal alimentés, rendent des services inappréciables. Nous n'avons qu'à indiquer cet ordre de moyens, sans avoir besoin d'y insister.

Pour corriger les effets même de l'anémie réalisée, on peut d'abord essayer de ramener mécaniquement le sang vers le cerveau, en faisant coucher le malade tout à fait horizontalement et même la tête plus bas que le corps. Vous savez que plusieurs chirurgiens, notamment Nélaton, Campbell, ont recommandé l'inversion complète du malade comme traitement héroïque des accidents chloroformiques.

Cette pratique, dit Campbell, consiste à faire immédiatement et sans hésiter l'inversion complète, tête en bas et pieds en l'air, de la personne chloroformée. Et il cite une dame qui fut victime d'un accident formi-

dable dû à une chloroformisation mal surveillée, et qui ne fut sauvée que par cette pratique, mise immédiatement à exécution et maintenue pendant plus de quinze minutes[1].

On est assez généralement d'accord pour attribuer à l'anémie cérébrale une grande partie des accidents dus au chloroforme, et cette théorie reçoit une nouvelle confirmation des succès cliniques de cette manœuvre thérapeutique.

En tout cas, le meilleur moyen de prévenir l'anémie cérébrale chez les malades débilités consiste à éviter autant que possible de les soulever et de les asseoir dans leur lit.

On connaît du reste tous les excitants qui peuvent être successivement ou simultanément mis en usage dans le cas d'anémie cérébrale avec accidents graves pouvant aller jusqu'à la mort apparente : frictions, flagellation, marteau de Mayor, corps irritants, etc. ; électrisation avec le pinceau ; injections d'éther ; respiration artificielle,.... transfusion.

En même temps, on pourra administrer plusieurs stimulants, l'alcool surtout. Il est curieux de voir la dose de liqueur que peut supporter un malade atteint d'anémie cérébrale ; c'est surtout remarquable chez certaines femmes qui, à l'état normal, supporteraient mal quelques gouttes de chartreuse, et qui, après une hémorrhagie puerpérale par exemple, en tolèrent plusieurs verres de suite.

Le carbonate d'ammoniaque, le thé, le café, les préparations ammoniacales, le musc, l'éther, peuvent aussi rendre des services. Hammond insiste beaucoup pour qu'on s'abstienne de bromure de potassium.

Quand les accidents immédiats, actuels, sont atténués, — ou bien, dans les cas moins graves, quand on veut une action moins rapide, mais plus durable, — on aura recours aux toniques de tout ordre : les *stimulants*, excitant rapidement, mais pour peu de temps, les forces agissantes ; les *toniques*, au contraire, excitant lentement, mais pour plus longtemps, les forces radicales[2].

Parmi les toniques, nous citerons le quinquina, que l'on peut associer au fer. Le peroxychlorure de fer de Béchamp est une préparation qui est habituellement bien supportée ; on peut aussi, après chaque repas, administrer une cuillerée de sirop d'iodure de fer dans de l'eau de seltz (Dujardin-Beaumetz). L'hydrothérapie complétera, enfin, heureusement ce traitement. Nous entendons par là l'hydrothérapie vraie et générale (douches froides, bains stimulants), et non pas l'application de glace pilée que Chapman a conseillée sur la région cervico-dorsale du rachis, moyen sur l'efficacité duquel nous ne pouvons nous prononcer.

Il y a enfin toute une catégorie de médicaments qui ont la prétention de combattre directement l'anémie cérébrale en dilatant les vaisseaux du cerveau. Ce sont les agents qui, comme le nitrite d'amyle, la trinitrine, ont une action vaso-dilatatrice sur les artérioles cérébrales.

[1] Campbell ; *Journ. de Thérap*, 1874, 132.

[2] Voy. notre article *Force*, in *Dict. encycl. des Sc. méd.*

Dans nos précédentes éditions, nous nous sommes montré fort peu enthousiaste des médicaments qui s'appuient sur ces sortes d'arguments; nous préférons de beaucoup quelques faits cliniques bien observés à des expériences qui ne sont habituellement que de la physiologie expérimentale et non de la thérapeutique expérimentale.

Mais, depuis l'introduction de la trinitrine dans le traitement de l'artério-sclérose à la phase spasmodique de l'affection (Huchard), nous avons obtenu des résultats tels de l'emploi de cet agent, au point de vue spécial des phénomènes d'anémie cérébrale si fréquemment observés chez les artério-scléreux, que nous n'hésitons pas à utiliser d'une façon habituelle, dans les cas de ce genre, les propriétés vaso-dilatatrices de cette substance. Nous prescrivons la solution alcoolique de trinitrine au centième, à la dose de 3 à 4 gouttes matin et soir.

Nous mentionnerons aussi l'opium qui paraît, dans certains cas, avoir donné des succès réels.

Huchard a publié un travail intéressant sur la médication opiacée dans l'anémie cérébrale[1]. L'auteur cite des cas dans lesquels cette médication a fort bien réussi contre les accidents d'anémie cérébrale dus aux affections du cœur (insuffisance et rétrécissement aortiques) et aussi dans d'autres formes d'anémie cérébrale. Il faut remarquer que, dans ces cas, le mode d'administration qui vaut le mieux est l'injection hypodermique de chlorhydrate de morphine à dose élevée dès le début, 1 ou 2 centigr. au moins.

Les principes que nous exposerons à propos du traitement de la congestion cérébrale pourraient enfin être utilisés quelquefois pour ramener vers le cerveau le sang qu'une fluxion anormale dirige sur un point donné.

Comme électrothérapie, Erb[2] conseille, d'après les indications de Lowenfeld, la direction longitudinale du courant galvanique à travers la tête, le pôle négatif (Ka) étant sur le front et le pôle positif (An) à la nuque, dans le voisinage des centres vaso-moteurs de la moelle cervicale. — On peut y joindre l'électrisation du sympathique au cou et de la moelle cervicale[3].

[1] Huchard; *Journ. de Thérap.*, 1877, 1 et 48. — Voir aussi un Mém. plus récent de *Gubler*, même Journal, 361.

[2] Erb; *Traité d'Électrothér.*, trad. Rueff, 310.

[3] Voici, d'après Erb, la meilleure manière d'électriser le sympathique (méthode de Mor Meyer): Un pôle (électrode moyenne) est introduit au coin de la mâchoire inférieure d'un côté, tout contre l'os hyoïde, en plein dans la direction postéro-supérieure vers la colonne vertébrale; l'autre pôle, quelque peu plus grand (grande électrode), est placé sur le côté opposé de la nuque, tout près des 5e ou 7e épines vertébrales du cou. D'ordinaire on met le pôle négatif à la première place (voisinage du ganglion cervical supérieur); mais on peut y mettre aussi le pôle positif. L'action modérée de forts courants (6 à 10 élém. Stohrer) suffit habituellement; le plus souvent on emploie un courant stable; toutefois des courants labiles, des interruptions de courant, même des revirements, peuvent être aussi maintes fois

CHAPITRE III.

CONGESTION CÉRÉBRALE.

On peut établir pour la congestion les mêmes divisions que pour l'anémie cérébrale.

Nous distinguerons : la congestion qui se développe dans le cerveau seul, et la congestion qui se produit en même temps dans le cerveau et dans d'autres organes.

Nous distinguerons aussi la congestion à développement rapide de la congestion à développement progressif, et aussi la congestion généralisée à tout le cerveau de la congestion localisée à une partie de cet organe.

Mais la véritable division clinique, la plus communément admise, est la division étiologique en congestion par excès de tension artérielle et congestion par stase veineuse. Il ne faut pas accepter cependant cette division comme trop absolue, car nous serons obligé d'admettre un troisième groupe, dans lequel la pression s'élève à la fois dans le système artériel et dans le système veineux.

Causes prédisposantes. — Il y a un *habitus* que l'on appelle vulgairement l'habitus apoplectique, qui est en réalité un *habitus congestif*, et qui semble indiquer dans quelques cas, chez ceux qui le présentent, une prédisposition aux congestions cérébrales. Ces personnes sont habituellement grosses pour leur taille ; elles ont le cou court, le faciès turgescent, congestionné. Cet aspect s'accentue encore après toutes les fatigues et pendant les digestions ; à ces moments, les sujets sentent vite le besoin de se reposer et ont une tendance habituelle au sommeil.

D'une manière générale, le tempérament sanguin et la *pléthore*, qui en représente le plus haut degré, prédisposent à la congestion cérébrale.

C'est par ces facteurs que s'exerce le plus souvent l'*influence héréditaire*. Il y a des familles dans lesquelles un grand nombre de membres meurent apoplectiques, ou tout au moins sont pendant toute leur vie sujets aux congestions. Il y a là un double élément, une double tendance héréditaire : tendance aux congestions, tendance aux localisations cérébrales.

On ne peut rien dire de bien précis sur l'influence de l'âge et de la saison.

indiqués. La durée d'application n'a pas besoin, règle générale, d'aller au delà de 1 à 3 minutes. D'ailleurs, suivant les cas, elle aura lieu des deux côtés ou d'un seul (*loc. cit.*, 240).

Au point de vue de l'*âge*, on est tenté de dire d'abord que c'est le vieillard qui est le plus prédisposé. Mais en réalité c'est à l'hémorrhagie, au ramollissement surtout, aux lésions vasculaires en général, que le vieillard est particulièrement prédisposé et non aux congestions. Ce sont plutôt les jeunes gens, les adultes, qui réalisent les vrais mouvements congestifs vers le cerveau comme vers les autres organes.

Les enfants ont aussi très facilement des phénomènes d'hyperémie cérébrale, notamment au début ou dans le cours de la plupart des maladies aiguës.

C'est également à ce processus que Jules Simon rapporte ce qu'il a décrit sous le nom d'*irritation cérébrale* [1]. Ce trouble permanent du système nerveux et habituellement d'origine héréditaire peut aboutir à l'idiotie ou à l'épilepsie, et est souvent avantageusement modifié par l'hygiène et le bromure de potassium.

Parmi les *saisons*, l'hiver peut produire les congestions par les refroidissements extérieurs ; mais l'été peut les amener aussi par l'insolation, de telle sorte que, nous le répétons, nous ne pouvons rien conclure de précis sur ces deux ordres de prédispositions [2].

Nous diviserons les CAUSES vraies de la même manière que celles de l'anémie cérébrale, et nous passerons successivement en revue celles qui tiennent à l'état du cœur, celles qui tiennent à l'état de la circulation générale et celles qui tiennent à l'état de la circulation cérébrale.

1. Pour le *cœur*, toute augmentation d'impulsion, même sans hypertrophie, sous l'influence d'une émotion par exemple, pourra produire un peu de congestion cérébrale ; mais c'est surtout l'*hypertrophie* du cœur, et tout particulièrement l'hypertrophie non compensatrice d'une lésion valvulaire, qui entraînera cet accident. Ainsi, dans les lésions aortiques, on trouve très souvent l'hypertrophie cardiaque ; mais, à cause de la lésion de l'orifice, c'est plutôt l'anémie que l'hyperémie qui domine dans le cerveau. Par contre, l'hypertrophie qui se présente dans certains cas de mal de Bright (à petit rein contracté), dans la maladie de Basedow, le cœur forcé, l'hypertrophie essentielle, etc., produiront facilement la congestion de l'encéphale.

2. Du côté de la *circulation générale*, vous comprenez facilement que les causes qui modifient la distribution normale du sang agissent puissamment sur la circulation du cerveau. Toute cause qui diminue la circulation en un point, qui diminue la quantité de sang en circulation dans un organe, peut développer collatéralement une congestion cérébrale.

[1] JULES SIMON ; *France médicale*, 1882. — Voir aussi du même auteur un travail sur la congestion cérébrale chez les enfants, dans le *Progrès médical* 1884, nos 8, 10 et 11.

[2] ANDRAL a trouvé, sur 114 cas : 26 en été et 50 en hiver ; — et HAMMOND décompose 622 cas en : 110 pour l'automne, 131 pour le printemps, 179 pour l'été et 202 pour l'hiver.

Ainsi, la ligature d'une carotide produira la congestion de l'hémisphère opposé. Le rétrécissement ou la compression de l'aorte thoracique ou abdominale causera des effets analogues sur tout le cerveau.

C'est ainsi qu'agit le froid, en resserrant les artérioles de la surface cutanée et en produisant un reflux du sang vers les viscères profonds ; telles sont l'action de l'eau froide et l'origine de certains accidents dans les bains, sous la douche, etc.

La congestion cérébrale, qui peut se développer sous l'influence du frisson fébrile, dans le premier stade d'un accès de fièvre ou au début d'une maladie inflammatoire, est aussi justiciable du même mécanisme.

C'est encore en augmentant la tension du sang en circulation qu'agira la suppression d'une hémorrhagie habituelle : suppression des règles, d'un flux hémorrhoïdaire, quelquefois même d'une épistaxis. Il en est absolument de même de la suppression trop brusque et non ménagée d'un flux ancien, comme la diarrhée, un cautère, etc.

Remarquez cependant que, dans ces derniers cas, il y a des éléments complexes : la tension est augmentée à la fois dans les artères et dans les veines.

La digestion, qui suffit souvent à produire des congestions cérébrales chez des personnes disposées, agit aussi sur la circulation générale : il y a une activité plus grande de toute la circulation, les aliments distendent l'estomac et compriment le système veineux abdominal, un chyle abondant est versé dans le torrent circulatoire, etc.

Un autre élément qui peut aussi contribuer puissamment au développement de la congestion cérébrale est la tension d'esprit exagérée, le travail intellectuel forcé, une émotion violente, etc.

3. L'arrêt de la *circulation cérébrale* sur un point, par thrombose ou par embolie par exemple, entraîne la congestion collatérale des parties voisines par le mécanisme indiqué tout à l'heure.

La circulation cérébrale peut aussi être directement influencée : les vaisseaux peuvent se dilater, et cela par des causes qui paralysent les vaso-constricteurs ou qui excitent les vaso-dilatateurs.

Dans cette classe rentrent toutes les congestions réflexes ou sympathiques : ce sont les dilatations réflexes des artérioles cérébrales. Telle est la congestion cérébrale qui accompagne souvent les souffrances de l'estomac ; il y a une sympathie étroite et réciproque entre le cerveau et l'estomac. Le vertige *a stomacho læso* en est un exemple bien connu.

Certaines substances ont la propriété d'agir directement sur le calibre des vaisseaux et de les dilater. Nous ne nous occupons pas de savoir si cette action s'exerce ou non par l'intermédiaire des vaso-moteurs ; c'est une question qui embarrasse de plus forts que nous. Nous nous contentons de mentionner le nitrite d'amyle, la trinitrine, l'opium, l'alcool, etc., comme agents dilatateurs des vaisseaux encéphaliques.

Les influences morales agissent de la même manière, peut-être aussi l'insolation.

Peut-être pourrait-on rattacher au même mécanisme les congestions cérébrales, dites métastatiques, que l'on observe quelquefois au cours de maladies aiguës (fièvre typhoïde, rhumatisme, etc.) et qui seraient dues à une action spéciale et élective exercée sur les vaso-moteurs cérébraux, chez des sujets prédisposés, par les toxines que sécrètent les germes pathogènes auxquels est due la maladie.

Toutes les causes que nous venons d'énumérer produisent la congestion cérébrale en augmentant la *tension artérielle*. S'il y a eu aussi dans quelques cas augmentation de la *tension veineuse*, c'était un élément secondaire. Cet élément peut, au contraire, jouer le rôle principal, et cela dans les cas suivants.

Les maladies du cœur droit, l'insuffisance tricuspide, doivent être placées au premier rang. L'insuffisance mitrale pourra, elle aussi, produire des résultats analogues, mais plus tard et par son action secondaire sur le cœur droit lui-même. L'asystolie, quelle qu'en soit l'origine, entraîne aussi facilement une stase veineuse générale à laquelle le cerveau n'échappe pas.

Les maladies du poumon ont un retentissement très rapide et très considérable sur le cœur droit, par suite sur la tension veineuse. Ce sont surtout les lésions de l'appareil respiratoire dans lesquelles il y a un élément scléreux très développé qui produisent ces effets ; ainsi, la bronchite chronique, l'emphysème pulmonaire, par exemple.

La compression de la veine cave supérieure, des veines jugulaires, par des tumeurs siégeant au cou, notamment par des masses ganglionnaires, produira la même action. L'effet de la strangulation est plus complexe: il y a la compression du larynx, l'asphyxie, la cyanose, etc.

Un obstacle au cours du sang dans la veine cave inférieure peut aussi retentir sur la circulation cérébrale. Hasse a montré que dans ces cas la veine azygos, dilatée, suppléait la veine cave inférieure et portait une quantité anormale de sang dans la veine cave supérieure elle-même.

Enfin, il y a des causes transitoires qui, en gênant la circulation en retour, peuvent produire des congestions cérébrales. Tels sont les efforts, la toux, notamment les quintes de toux convulsive, le jeu des instruments à vent, la digestion, la défécation, etc.

Voilà les mécanismes élémentaires par lesquels se développe la congestion cérébrale, soit par excès de tension artérielle, soit par excès de tension veineuse. Mais rappelez-vous que le plus souvent une cause donnée agit en réalisant simultanément plusieurs de ces conditions pathogéniques.

Ainsi, dans le cours ou au déclin de la fièvre typhoïde, un homme fait un écart de régime, et, comme nous l'avons vu se produire à l'hôpital Saint-Éloi, il a une congestion cérébrale intense. Il y a là : l'action de l'infection et de la fièvre sur les vaisseaux cérébraux, sur le cœur, — la tendance aux hyperémies inhérentes à la maladie, — l'action complexe du travail de la digestion, etc.

Potain cite encore l'exemple d'un alcoolique qui s'expose au froid après un repas copieux et est saisi de congestion immédiate : il y a là la triple action de l'alcool, du repas et du froid.

Pathologie expérimentale. — D'après Nothnagel, Langlois a fait quelques expériences sur le lapin et a montré de la sorte ce fait important, que les phénomènes de la congestion expérimentale du cerveau sont identiques aux phénomènes de l'anémie expérimentale.

Hermann et Escher ont arrêté, chez des chats, le retour du sang cérébral, et ont produit ainsi des convulsions épileptiformes avec accidents dyspnéiques.

Symptomatologie.— Nous ne reprendrons pas l'analyse des symptômes un à un ; nous l'avons fait pour l'anémie cérébrale, et cela peut, dans une certaine limite, servir ici. Nous décrirons seulement quelques grands types cliniques.

Avec Potain, nous en distinguerons quatre principaux : la forme légère, la forme grave, la forme apoplectique et la forme à stase veineuse.

1° Dans la *forme légère*, le malade éprouve de la douleur de tête et des vertiges : pesanteur, sensation de chaleur, élancements. Il y a quelques troubles sensoriels : bruit dans les oreilles, éblouissements, photophobie; les malades fuient le bruit et la lumière.

En même temps, ils sont apathiques, ne peuvent pas ou ne veulent pas faire d'effort intellectuel ou musculaire ; ils ne demandent que le repos. Ils ne dorment pas, ou leur sommeil est agité par des rêvasseries.

L'aspect du malade est frappant : facies rouge, congestionné ; pupilles rétrécies, yeux injectés ; les carotides et les temporales battent violemment. — Il y a quelquefois des vomissements, le plus souvent de la constipation. — En général, pas de fièvre.

Il y a encore des formes plus légères que celles-là, des congestions avortées : quelques vertiges, de la céphalalgie, un peu d'engourdissement musculaire ; phénomènes qui disparaissent et reparaissent à plusieurs reprises.

2° La *forme grave* présente une accentuation générale de tous les symptômes précédents.

Certains auteurs ont prétendu que les phénomènes d'excitation sont particulièrement en rapport avec la congestion active (artérielle), et les phénomènes de dépression avec la congestion passive (veineuse). C'est là une erreur, du moins comme formule absolue et générale. Ainsi, dans la forme grave, que nous étudions, nous trouverons des phénomènes de dépression et des phénomènes d'excitation dans les différentes fonctions que nous passerons en revue.

Le malade présente d'abord de l'agitation, des sensations anormales

(vue et ouïe) pénibles, de l'insomnie, des rêvasseries, des cauchemars, un délire variable. Ce *délire* peut présenter divers degrés.

Chez les vieillards, c'est souvent une simple agitation : ils ne peuvent rester calmes dans leur lit, ils se lèvent ou tirent leurs couvertures, remuent continuellement et sans motif. Quand ils se lèvent, ils errent un peu, ne retrouvent plus leur lit, et, si c'est à l'hôpital, se couchent souvent dans celui d'un autre. On a pu nettement constater ces phénomènes à l'hôpital, chez un alcoolique pour lequel c'était le prélude d'une paralysie générale progressive.

Souvent encore, au début de certaines formes de ramollissement notamment, le malade se met pendant toute la nuit à pousser des cris inhumains, qui dérangent toute une maison. Il n'a pour cela aucun motif, et, si on le gronde ou si on lui demande pourquoi il crie, il continue ou répond par un rire niais. Le malade se découvre constamment. Il peut du reste parler encore assez raisonnablement, quand on l'excite un peu et directement.

Ce sont là des formes qui préludent souvent au développement d'accidents cérébraux plus graves.

D'autres fois, c'est un délire agité, avec une loquacité extrême et souvent même des violences, qui reproduit presque le tableau du *delirium tremens*. Il peut enfin y avoir de véritables accès de manie [1], etc.

En même temps les malades voient des flammèches, des barres de feu, des incendies ; ils entendent des bruits éclatants.

La céphalalgie peut devenir très forte et excessivement pénible.

Des phénomènes de dépression intellectuelle sont le plus souvent intriqués au milieu même des symptômes d'agitation que nous avons mentionnés. On constate une grande difficulté de compréhension, l'obnubilation de l'intelligence et des sens, une grande lenteur dans les réponses, la perte de la mémoire, le défaut d'attention, etc., etc.

On observe aussi, du côté de la motilité, soit des phénomènes d'excitation, soit des phénomènes de dépression.

Les convulsions peuvent, d'après Nothnagel, présenter trois degrés. En même temps que les autres signes de congestion, on peut observer quelques secousses dans les muscles de la face, plus rarement dans les membres : c'est le premier degré ; ou bien tout d'un coup l'on voit survenir une attaque épileptiforme avec perte de connaissance [2]; ou bien enfin des convulsions générales sans perte de connaissance.

Ces états présentent naturellement de grandes difficultés de diagnostic par rapport aux diverses formes de l'épilepsie. Nous y reviendrons.

Les paralysies, surtout les paralysies limitées, sont assez rares ; il ne

[1] Hammond a fait de ces cas une classe particulière qu'il étudie sous le nom de *forme maniaque*.

[2] Hammond fait aussi de ces cas l'objet d'une description spéciale sous le nom de *forme épileptique*.

faut cependant pas en nier absolument la possibilité dans la congestion cérébrale. Il est assez fréquent de constater de la gêne de la parole produite par une sorte de paralysie de la langue ; quelquefois il y a aussi de la parésie dans les doigts, de la douleur dans les membres, etc.

Quelquefois on constate de véritables hémiplégies : Andral, Graves, etc., en ont observé des faits positifs, dans lesquels la nature de la lésion a été bien démontrée, soit par la rapidité de la guérison, soit même par l'autopsie. Nous pouvons citer un fait nouveau que les élèves ont pu voir avec nous à l'hôpital Saint-Éloi : dans le cours d'une fièvre typhoïde, d'ailleurs bénigne et arrivée au commencement de la défervescence, un jeune militaire présenta tout d'un coup, après l'ingestion intempestive d'aliments portés du dehors, une hémiplégie droite avec gêne de la parole ; il fut mieux le lendemain, et le surlendemain tout avait disparu sans laisser aucune espèce de trace. C'était bien évidemment une simple congestion. Les cas d'hémiplégie dans la fièvre pernicieuse sont encore des exemples du même genre ; nous avons pu en réunir un certain nombre à propos du malade dont nous avons cité l'observation dans l'histoire de l'apoplexie [1].

L'hémiplégie peut donc se présenter dans la simple congestion cérébrale [2]. C'est là un fait important à connaître pour le pronostic de l'hémiplégie récente. Quand on se trouve en présence d'une paralysie de cet ordre, il ne faut pas affirmer nécessairement une hémorrhagie, un ramollissement. Si l'on avait prononcé le mot de lésion incurable chez le typhoïsant que je citais tout à l'heure, on aurait jeté l'alarme partout, et le lendemain on se serait moqué du médecin. Car il faut se rappeler que dans la clientèle on pardonne toutes les erreurs de diagnostic et même de thérapeutique plus facilement qu'une grossière erreur de pronostic.

Ces faits, dont l'existence clinique ne fait pour nous aucun doute, sont, du reste, difficiles à interpréter comme physiologie pathologique. On ne s'explique pas pourquoi un hémisphère se congestionne plus que l'autre ; certaines autopsies, dans des cas analogues, ont montré une hypérémie égale des deux côtés. C'est un point à éclaircir.

Pour terminer le tableau symptomatique de cette forme de congestion cérébrale, ajoutons que la face est rouge, que les artères du cou battent fortement, et qu'il y a quelquefois de la constipation et des vomissements, comme dans la méningite ou le ramollissement cérébral.

3° *Forme apoplectique.* — C'est le tableau déjà décrit de l'apoplexie,

[1] *Montpellier médical*, avril 1876 et novembre 1877.

[2] C'est dans le même groupe de faits qu'il faut classer les cas décrits par HOLLÆNDER (*Jahrb. f. Psych.*, III, 3 ; — anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VII, 21, 332), et dans lesquels un œdème circonscrit (consécutif à de l'hypérémie) avait produit les symptômes d'une lésion en foyer.

qui se développe quelquefois brusquement, d'autres fois précédée de signes de congestion légère comme prodromes : perte de connaissance complète avec résolution des membres, etc.

Cet état dure de quelques heures à trois jours, et tout revient ensuite à l'état normal.

Au commencement de 1861, Trousseau vint dire un jour à l'Académie de Médecine que la congestion apoplectiforme n'existait pas, que depuis quinze ans il n'en avait jamais vu, et que ce que l'on appelle ainsi est simplement de l'épilepsie : ce sont des accès d'épilepsie, des crises épileptiformes. Cette assertion étrange produisit une assez grande impression, souleva un *tolle* général et provoqua une discussion que Trousseau fit tourner court, quelque temps après, en laissant le dernier mot à ses adversaires. Il y avait dans cette affirmation une exagération manifeste.

Il faut cependant retenir la fréquence effective de ces manifestations épileptiformes ; ces crises finissent, du reste, plus vite encore que la congestion cérébrale vraie, et se produisent à des intervalles plus ou moins rapprochés. Nous reviendrons d'ailleurs sur le diagnostic différentiel quand nous connaîtrons l'épilepsie elle-même.

4° *Congestion veineuse.*— Ici les phénomènes de dépression dominent. Le malade s'affaisse peu à peu, l'intelligence devient paresseuse, la mémoire incertaine ; il y a de l'engourdissement, de la somnolence, de la torpeur ; le sommeil est entrecoupé de rêvasseries et de subdélire. Puis surviennent le coma et la mort.

Hammond décrit à la congestion cérébrale passive trois formes analogues à celles qu'il reconnaît à la congestion active : forme apoplectique, forme épileptique, forme maniaque.

Il est rare de voir, dans la congestion passive, un début assez brusque pour justifier le mot *apoplectique*, des convulsions assez généralisées et intenses pour être appelées *épileptiques*, ou un délire assez violent pour caractériser une forme *maniaque*.

Nous ne développerons donc pas cette division et nous nous contenterons d'insister sur ce point que le caractère essentiel de ce genre de congestion cérébrale est la somnolence, la stupeur, c'est-à-dire la prédominance marquée des phénomènes de dépression.

Anatomie pathologique.— Il y a le plus souvent un défaut de rapport complet entre les lésions trouvées à l'autopsie et les symptômes observés pendant la vie. Ainsi, bien des congestions, surtout des congestions artérielles, peuvent produire des tableaux cliniques très bruyants et ne laisser aucune trace anatomique.

D'autre part, bien des congestions trouvées à l'autopsie ne correspondent à rien de clinique. Ainsi, dans certaines maladies, la fièvre typhoïde par exemple, dans les premières périodes il y a souvent une congestion de la plupart des organes, du cerveau notamment, même

dans des cas qui n'ont cliniquement rien présenté de bien spécial du côté des symptômes céphaliques. Souvent aussi, la congestion que l'on constatera se sera développée à la fin de la vie. Les congestions veineuses, en particulier, ne sont souvent qu'un phénomène agonique. Dans tous les cas où la mort survient par asphyxie, dans les maladies du cœur, du poumon, la congestion cérébrale peut être considérable. Et cela n'exprime qu'un phénomène terminal, sans importance clinique.

Quelquefois même la congestion aura pu ne se développer qu'après la mort. La position du cadavre entraîne l'accumulation du sang dans les parties déclives. Piorry a montré les différences que présentent à ce point de vue les diverses parties du corps des animaux, suivant qu'on les suspend après leur mort par les pattes ou par la tête.

Il faut se méfier de tous ces éléments d'erreur. Tenez compte pour cela de la situation des parties congestionnées. Les stases *post mortem* correspondent en général aux régions occipitales, avec anémie fréquente des parties antérieures, si le cadavre a été, comme c'est l'habitude, maintenu dans le décubitus dorsal.

Cela posé, voici les signes ordinaires que l'on peut constater dans l'hyperémie cérébrale vraie.

Il y a d'abord, souvent, congestion des enveloppes ; on voit des vaisseaux volumineux ramper dans les méninges. Le cerveau lui-même présente à la coupe ce qu'on appelle *l'état sablé* : il est parsemé de petits points rouges. Ces grains rouges et la teinte rosée sont en général plus accentués dans la substance grise. Une analyse plus minutieuse ferait constater, dans ces cas, que les vaisseaux sont dilatés et leurs gaînes périvasculaires effacées.

Souvent il y a aussi des îlots *hortensia*, c'est-à-dire des régions présentant une teinte rosée qui résiste au frottement et au lavage léger.

A une période plus avancée, on a ce que Durand-Fardel appelle l'*état criblé*. Cet état, attribué d'abord à la dilatation des vaisseaux, paraît venir aujourd'hui de la dilatation simultanée des vaisseaux et des gaînes. Il avait déjà été décrit par Calmeil.

Mais les lésions sont surtout nettes quand la congestion est chronique, ou du moins s'il y a eu dans le cerveau des congestions répétées.

Alors, il y a des dilatations vasculaires, souvent de l'œdème. Autour des vaisseaux, on constate des signes de transsudation ; les vaisseaux sont comme entourés d'une gaîne opaque[1]. Quelquefois même, on trouve des taches pigmentaires le long des vaisseaux, ce qui est, on le sait, le signe habituel des congestions chroniques et répétées dans tous les organes.

Les signes de la congestion localisée, circonscrite, sont plus faciles à

[1] Suivant Golgi, les vaisseaux sanguins atteignent leur maximum de dilatation tandis que les espaces lymphatiques sont notablement rétrécis.

reconnaître, à cause du contraste avec les régions voisines. Mais ces congestions se présentent rarement, et presque toujours autour d'une autre lésion, comme des tumeurs, des lésions en foyer, etc.

Le DIAGNOSTIC est une question délicate et de la plus haute importance clinique. Que de fois, en présence de phénomènes cérébraux, on hésitera entre la congestion et l'*anémie* ! Et cependant quelle différence de traitement! Les purgatifs et les émissions sanguines, par exemple, feront beaucoup de bien dans un cas et beaucoup de mal dans l'autre.

Il n'y a pas de signe pathognomonique, pas de symptôme qui, pris à part, permette de distinguer l'une de l'autre la congestion et l'anémie cérébrales. Les phénomènes d'excitation peuvent se présenter chez les anémiques comme chez les autres[1]. Une chlorotique peut avoir les joues rouges, des pulsations rapides et des vertiges, aussi bien qu'un homme menacé d'apoplexie. Il faut, pour faire le diagnostic, tenir compte de tout.

L'état général et les conditions antérieures pathogéniques fournissent tout d'abord des signes de la plus haute importance.

Ainsi, pour l'état général, la pâleur des tissus (peau et muqueuses), les bruits de souffle à la base du cœur et dans les gros vaisseaux, seront bien différents de l'injection générale des tissus, du pouls plein et vibrant des pléthoriques.

Pour les conditions antérieures pathogéniques, que l'on se rappelle les causes énumérées aux deux étiologies, et on aura là un élément puissant d'opposition : une hypertrophie du cœur fera plutôt penser à une congestion et l'inanition à une anémie.

En dehors de ces premiers renseignements, les phénomènes de l'anémie cérébrale s'accentuent quand le malade est debout ; souvent ils ne paraissent qu'alors. C'est l'inverse pour la congestion du cerveau. On observera ces variations quand le malade se lève et quand il se couche, quand il se baisse et quand il se relève après s'être baissé.

Il ne faut pas cependant accorder à ce signe une valeur absolue. Une brusque perturbation dans la circulation cérébrale, dans l'acte de se lever ou de se coucher, par exemple, peut aggraver les phénomènes dans les deux cas. Il faut alors tenir surtout compte de ce qui se passe dans le décubitus prolongé ou dans la station debout durable.

[1] DAUTHEVILLE (Th. Paris, 1879; 442) a voulu défendre de nouveau cette idée que les symptômes de suractivité nerveuse doivent toujours être attribués à l'hypérémie du cerveau, et que l'anémie est incapable de les produire. Il attribue les symptômes d'excitation et de délire que présentent souvent les anémiques à des hyperémies qui sont favorisées par la paralysie du sympathique cervical. — C'est là une question d'interprétation, mais personne ne peut nier l'existence de ces phénomènes d'excitation dans l'anémie comme dans l'hyperémie. C'est là le point clinique important à connaître et à retenir. — Dautheville lui-même ne les nie pas, puisqu'il ajoute : « Aussi est-ce un précepte de ne jamais considérer les symptômes d'excitation comme l'indication absolue d'un traitement spoliateur. » — C'est tout ce que nous voulons dire nous-mêmes.

L'action des médicaments doit enfin être essayée dans les cas douteux et peut donner d'utiles renseignements. Ainsi, l'alimentation, les moyens toniques et reconstituants, amélioreront un anémique et aggraveront une congestion cérébrale.

Ici encore, il ne faut pas néanmoins conclure trop vite. Quelquefois une saignée peut améliorer une chlorotique sur le moment et pendant un temps[1]. Mais ce temps est court, et il faut surtout se baser sur les effets persistants fixes.

Voilà les principaux éléments de diagnostic différentiel entre la congestion et l'anémie cérébrales. L'essentiel est que l'on soit bien pénétré de la possibilité des deux hypothèses et de la nécessité d'un diagnostic entre ces deux états si opposés. Une fois l'attention attirée sur ce point, une analyse minutieuse et soignée de tous les signes cliniques permet en général de faire le diagnostic plus ou moins rapidement.

Il est encore important (mais ici plutôt pour le pronostic que pour le traitement) de distinguer la congestion simple des lésions durables du cerveau.

La connaissance des antécédents est capitale pour reconnaître les tumeurs, les lésions anciennes, etc.

Il est surtout difficile de distinguer la congestion grave, à forme apoplectique, des lésions récentes, comme l'*hémorrhagie* ou l'*embolie* au début. D'une manière générale, on peut dire que les symptômes circonscrits, comme les paralysies et surtout l'hémiplégie, appartiennent, dans l'immense majorité des cas, à des lésions en foyer. Nous avons vu cependant que la congestion seule peut quelquefois entraîner l'hémiplégie. Le diagnostic est alors excessivement difficile.

Seulement, ce qui doit consoler le médecin, c'est que le traitement, dans ces cas, est toujours celui de la congestion, celui de la fluxion, qu'il faudra instituer chez tous ces malades. La lésion en foyer se dégage ensuite et se manifeste nettement; c'est le pronostic seul qui doit être tenu en suspens jusqu'à ce moment.

On pourrait encore confondre la congestion cérébrale avec l'*épilepsie*, l'*hystérie apoplectiforme*, diverses *intoxications*, comme l'alcoolisme (*delirium tremens*), le saturnisme (*encéphalopathie*), etc. — Ce sont les signes spéciaux de ces maladies qui fixeront le diagnostic ; nous en avons déjà dit un mot à propos de l'apoplexie, et nous aurons occasion d'y revenir.

La congestion cérébrale n'a pas de Pronostic propre. Elle a, dans chaque cas, le pronostic de la lésion ou de la maladie qui lui a donné naissance.

En soi, la congestion est sujette aux récidives ; on peut dire que chaque atteinte dispose davantage à la répétition des accidents. De plus, les

[1] Voy. Dyes et Wilhelmi; in *Semaine médicale*, 6 mai 1891, XC.

crises de congestion cérébrale précèdent souvent et facilitent en tout cas la formation des hémorrhagies cérébrales, quand les sujets y sont, d'autre part, prédisposés.

Le Traitement de la congestion cérébrale doit s'appuyer sur les principes généraux du traitement des troubles circulatoires, sur ce que nous appelons ici les *principes généraux du traitement des fluxions* [1].

Quand on a à traiter un trouble circulatoire dans un organe quelconque, on ne peut que rarement et difficilement s'adresser à la lésion réalisée elle-même, à l'accumulation ou à la diminution du sang dans telle région. Il faut traiter, si c'est possible, *cet état particulier de l'organisme en vertu duquel le sang se distribue anormalement et s'accumule dans tel organe au détriment de tel autre*. C'est sur cet élément qu'on aura prise, et c'est par cet élément que l'on pourra agir sur la congestion qui en est la conséquence et l'aboutissant.

Ainsi, quand il y a congestion dans le cerveau, les moyens employés ne vont pas enlever le sang qui est de trop dans le cerveau. Parviendrait-on à enlever ce sang, il serait immédiatement remplacé par d'autre. Comme le disait Andral, un jour qu'il était vitaliste, n'y eût-il plus qu'une goutte de sang dans l'économie, elle « fluerait » vers ce point.

Il faut détourner ce mouvement fluxionnaire qui porte le sang vers le cerveau. De même, quand un autre mouvement fluxionnaire anémie le cerveau en dirigeant le sang sur un autre point, on doit chercher à modifier la direction normale de cette fluxion. C'est souvent le meilleur moyen pour envoyer du sang dans le cerveau, qui en manque.

On voit par là pourquoi il est indispensable de distinguer, comme le faisaient les anciens et comme ne le font pas les modernes, la *fluxion* et la *congestion*. La fluxion est le mouvement anomal en vertu duquel l'équilibre général des liquides est rompu; la congestion est la conséquence de cette fluxion.

La fluxion produit de la congestion en un point et de l'anémie en un autre. Dans les deux cas, c'est la fluxion qu'il faut traiter.

Dans les maladies en général, il faut toujours traiter les *éléments* et non les *symptômes*. La congestion, l'anémie, ne sont que des symptômes; mais la fluxion, le mouvement fluxionnaire qui produit cette congestion ou cette anémie, est un élément. Et c'est la fluxion qui fait indication thérapeutique.

Si les émissions sanguines, par exemple, s'adressaient à la congestion réalisée, qu'importerait de mettre les sangsues derrière les oreilles, à l'anus ou à la vulve ? Il suffirait de dégorger simplement le système circulatoire en un point quelconque.

Ce serait là une erreur clinique très dangereuse. Car, si la congestion est produite, par exemple, par une fluxion menstruelle ou hémorrhoï-

[1] Voy. notre article *Fluxion*, in *Dict. encycl. des Sc. médic.*

daire déviée, l'indication est formelle de rappeler cette fluxion à son cours normal, et le lieu d'application des sangsues n'est pas indifférent.

On ne saurait donc trop recommander de ne pas confondre, comme on le fait dans les livres modernes, le mot fluxion avec le mot congestion active. Le mot fluxion a son sens spécial, son sens clinique, utile au praticien. Il faut le lui laisser, ou, pour mieux dire, il faut le lui rendre.

Cela posé, comment doit-on traiter les fluxions?

D'une manière générale, en présence d'une fluxion, il faut d'abord se demander si l'on doit la traiter. Il y a en effet des fluxions de nature très diverse : il y a des fluxions critiques, thérapeutiques, symptomatiques, etc. Mais cette question ne se pose pas quand il s'agit de congestion cérébrale : quand la fluxion a pour aboutissant un organe aussi important que le cerveau, dont elle compromet le fonctionnement, il faut traiter.

Cette question préalable peut, au contraire, se poser pour une fluxion qui entraîne l'anémie cérébrale. Ainsi, il faudrait se garder d'arrêter une légère hémorrhagie critique, qui entraînerait même quelques signes d'anémie cérébrale : c'est là une question de mesure qu'on appréciera au lit du malade en se basant sur l'importance de la crise d'une part, et sur la gravité des symptômes d'anémie de l'autre. Il suffit d'être prévenu.

Une fois la question de l'opportunité du traitement résolue, le principal moyen de combattre une fluxion est de la dévier, d'en changer l'aboutissant, de la ramener soit vers son aboutissant naturel, soit vers un aboutissant moins dangereux à cause de sa position hiérarchique dans l'économie.

Ainsi, si la congestion cérébrale provient d'une fluxion menstruelle déviée, on tâchera de rappeler les règles. Si la congestion cérébrale provient d'une fluxion accidentelle, produite par le froid par exemple, c'est sur l'intestin ou sur la peau qu'on essayera d'attirer le mouvement fluxionnaire.

Quant aux procédés à employer pour détourner la fluxion, Barthez a posé sur ce point de grandes règles cliniques qu'on a bien oubliées en dehors de Montpellier.

Il distingue d'abord la *dérivation* de la *révulsion*. Quand on cherche à attirer la fluxion sur un point rapproché de l'organe malade, on fait de la dérivation. Quand on cherche à attirer la fluxion sur un point éloigné de l'organe malade, on fait de la révulsion. En mettant un vésicatoire sur le côté pour un épanchement pleurétique, on dérive ; en mettant des sinapismes au cou-de-pied contre la congestion cérébrale, on révulse.

On repousse aujourd'hui cette distinction comme surannée, et le savant auteur de l'article *Révulsion* du *Dictionnaire encyclopédique* fait de révulsion et de dérivation deux mots synonymes. Nous nous rappelons cependant qu'à l'époque, si profitable pour notre instruction, où nous avions l'honneur d'être l'interne de Lereboullet, il ne mettait pas indifféremment les attractifs sur un point quelconque du corps, et n'aurait pas

mis un vésicatoire à la jambe pour remplir la même indication qu'avec un vésicatoire sur le côté.

La distinction entre la dérivation et la révulsion est essentiellement clinique, et il faut la conserver. Ce qui prouve que ces deux mots répondent à deux choses différentes, c'est que chacun de ces procédés thérapeutiques a ses indications respectives.

Barthez les a formulées d'une manière magistrale.

La fluxion imminente, la commençante et celle qui se fait par reprises, exigent la révulsion.

La fluxion avancée, fixement établie, qui a déjà formé congestion, dont les mouvements ont peu d'activité ou qui a le caractère chronique, demande les attractions dérivatives.

Dans les fluxions chroniques qui reconnaissent pour cause excitatrice l'affection d'un organe éloigné de celui où les mouvements se portent, Barthez prescrit de pratiquer des attractions, non près du terme de la fluxion, mais près du point dont elle part, comme le disent les praticiens.

Dans les fluxions très rapides avec grande congestion, Barthez ordonne des évacuations locales, que, par prudence, on fait précéder de la révulsion et de la dérivation. Dans ces mêmes cas, il peut être nécessaire d'employer alternativement et à plusieurs reprises les évacuations locales, les attractions dérivatives et les révulsives.

Les remèdes qu'on emploie comme révulsifs, et surtout comme dérivatifs, ont d'autant plus d'efficacité qu'ils sont appliqués sur des points du corps qui ont les sympathies les plus fortes et les plus constantes avec l'organe par rapport auquel on veut opérer une révulsion ou une dérivation.

Voilà les règles générales du traitement méthodique des fluxions posées par Barthez. Il faut les méditer et surtout les appliquer au lit du malade : on sera surpris de leur haute importance clinique et des mille applications thérapeutiques qui en découlent et que nous ne pouvons naturellement pas indiquer à cette place.

Nous rencontrerons à chaque pas de nouvelles applications de ces règles de traitement, qui sont courantes ici, mais qu'on ne trouvera pas exposées dans les livres que l'on a entre les mains et qui viennent du dehors.

Il nous reste encore à dire quels sont les moyens que le médecin a à sa disposition pour attirer, pour provoquer une fluxion sur un point. Les attractifs, les agents provocateurs d'une fluxion thérapeutique, les agents fluxionnaires, sont très nombreux et variés.

Les cataplasmes, les sinapismes, les vésicatoires, l'huile de croton tiglium[1], la pommade stibiée, le cautère..., sont des attractifs à la peau.

[1] Max Buch (*Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, XII, 1.— Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1883, 15, 352) fait une scarification avec un appareil spécial qui n'entame presque que l'épiderme (méthode de Baunscheidt), suivie de l'application d'un remède huileux secret, qui, d'après Buch, pourrait être remplacé par un mélange à parties égales d'essence de térébenthine et d'huile de croton.

Les purgatifs attirent le mouvement fluxionnaire vers l'intestin, les diurétiques vers l'appareil uropoïétique, etc.

Les émissions sanguines peuvent être considérées comme des attractifs. La grande saignée, l'application d'un très grand nombre de sangsues à la fois, ont un effet surtout déplétif. Mais la petite saignée, l'application d'un petit nombre de sangsues, ont un effet surtout attractif, et par suite, suivant les cas, dérivatif ou révulsif.

Voilà pourquoi le lieu d'application des sangsues n'est pas indifférent, même pour les praticiens d'aujourd'hui, et voilà pourquoi le lieu où l'on pratique la saignée n'était pas indifférent aux praticiens d'autrefois.

Nous n'insistons pas, et passons à l'application de ces principes au traitement particulier de la congestion cérébrale.

Aux premiers signes de congestion cérébrale, au début de cette lésion, quand elle n'atteint pas d'emblée une intensité extrême, quand la congestion est encore plus menaçante que réalisée, on fera de la révulsion sur la peau et sur le tube digestif : sinapismes, bains de pieds sinapisés, bottes sinapisées[1] ; purgatifs, lavements purgatifs, pilules drastiques, sangsues à l'anus.

Si la congestion est plus accentuée, plus fixe ; si elle se répète, acquiert droit de domicile, la révulsion ferait perdre un temps précieux : mettez des sangsues derrière les oreilles et ne négligez pas les applications froides sur la tête ; si la tendance à la chronicité est plus accusée encore, un vésicatoire à la nuque, un cautère à la nuque, seront indiqués.

Voilà des règles de traitement simples et cependant capitales, règles qu'il aurait été, croyons-nous, impossible de poser si l'on n'avait envisagé que l'état anatomique même de la congestion réalisée, sans considérer l'élément fluxionnaire.

C'est là l'indication principale ; ce n'est pas toujours la seule.

Quelquefois il y a une pléthore véritable, un excès de sang ou plutôt de tension sanguine dans le système circulatoire tout entier ; cela peut devenir sujet d'indication : indication à déplétion. Dans ce cas, on doit remplir cette indication avant les précédentes et demander cet effet déplétif à une saignée abondante.

Il faut bien comprendre que cette saignée générale, abondante, n'a pas d'effet révulsif et s'adresse à l'élément pléthore, tension sanguine exagérée, généralisée.

Cette saignée n'empêche pas en général d'instituer ensuite le traitement habituel de la fluxion : purgatifs, etc.

[1] Les *bottes sinapisées* sont des cataplasmes composés de farine de lin et de farine de moutarde dans la proportion de quatre parties de la première de ces substances pour une partie de la seconde. Ces cataplasmes, moins irritants que les sinapismes, et d'une tolérance plus facile en même temps que d'une action plus prolongée, peuvent être maintenus quatre ou cinq heures en place, si l'on a le soin, après les avoir appliqués au niveau des mollets ou des cous-de-pied, de les entourer d'ouate et d'un taffetas gommé pour éviter leur refroidissement.

Quelquefois enfin des indications plus spéciales pourront être tirées de la nature même de la fluxion. Ainsi, quand il s'agit d'une fluxion spéciale déviée, comme la fluxion menstruelle ou hémorrhoïdaire, le lieu d'application de l'attractif est tout naturellement indiqué : c'est le point d'où part la fluxion, comme le dit Barthez.

S'il s'agit d'une fluxion d'origine paludéenne, il faut combiner le traitement spécifique par la quinine avec le traitement rationnel de la fluxion.

Si la fluxion est de nature goutteuse, c'est sur les articulations et notamment vers le gros orteil qu'il faudra chercher à provoquer la fluxion thérapeutique.

Ces exemples suffisent à montrer comment la nature particulière de chaque fluxion peut modifier, dans une certaine mesure, les règles ordinaires du traitement des fluxions en général.

Il y a quelques précautions à prendre chez les individus sujets aux congestions cérébrales pour en éviter ou en éloigner le retour. On prescrira des précautions hygiéniques basées sur la connaissance des causes de la congestion cérébrale et surtout des causes particulières à l'individu. De plus, on devra éviter toute constipation et répéter même les purgatifs légers; nous recommandons dans ce but l'eau de séné à petites doses, répétées souvent, comme le prescrivait habituellement le professeur Combal[1]. L'eau de Balaruc en boisson peut aussi rendre des services; nous y reviendrons dans l'étude d'ensemble que nous ferons de cette eau minérale[2].

Nous devons ajouter quelques renseignements sur l'emploi de l'électrisation et de certains médicaments spéciaux dans le traitement de l'hyperémie cérébrale.

On a voulu utiliser l'action constrictive qu'exerce sur les vaisseaux de l'encéphale l'excitation électrique du grand sympathique cervical. Hammond applique le courant de quinze éléments de Smée; il place le pôle positif au-dessus du nerf et le négatif un peu au-dessous de la septième vertèbre cervicale. Quand le courant passe, on voit, à l'ophtalmoscope, que les vaisseaux de la rétine se contractent. « D'où il résulte, ajoute Hammond, qu'il n'est pas douteux que le même résultat se produise sur ceux du cerveau. Un effet semblable se produit quand on fait passer directement le courant à travers le cerveau, les pôles étant appliqués sur les apophyses mastoïdes. Un faible sentiment de vertige se produit à l'ouverture et à la fermeture du courant. Les bons effets de cette pratique sont bien nets; quelques applications suffisent souvent

[1] COMBAL; Faites bouillir 1gr,50 ou 2 gram. de follicules de séné, pendant un quart d'heure ou vingt minutes, dans la valeur d'un grand verre d'eau ou de jus de pruneaux. Passez et laissez refroidir toute une nuit. On boit ensuite cette décoction aux repas comme de l'eau ordinaire.

[2] Voy. plus loin (Art. III) le chap. I, consacré à l'Hémorrhagie cérébrale.

pour dissiper le vertige et le sentiment de malaise cérébral ; l'activité intellectuelle et physique est aussi rétablie. »

Letourneau[1] a de même préconisé l'électrisation céphalique. Il place un des pôles sur la nuque et l'autre sur la branche montante du maxillaire, près de l'apophyse mastoïde. Il faut ne faire qu'une séance par jour, de cinq à six minutes au plus ; quarante séances en moyenne constituent le traitement. Il pense modifier de cette manière les phénomènes congestifs consécutifs à une fatigue excessive du cerveau. Il est bon, en même temps, de surveiller le cœur, parce qu'il peut y avoir des menaces de syncope.

Erb[2] conseille, avec Lowenfeld, la direction longitudinale du courant galvanique à travers la tête, le pôle positif étant sur le front et le pôle négatif dans le voisinage des centres vaso-moteurs dans la moelle cervicale. On peut joindre l'électrisation du sympathique du cou à celle de la moelle cervicale[3]. De plus encore, le pinceau faradique sur la peau peut, à titre de révulsif, donner aussi de bons résultats (Rumpf).

Comme moyen interne contre la congestion cérébrale, Hammond préconise surtout le bromure de potassium. Il donne trois cuillerées à thé par jour d'une solution contenant 30 gram. de bromure de potassium ou même 50 gram. dans 120 gram. Il continue le médicament jusqu'à production de l'assoupissement, d'un léger sentiment de faiblesse dans les jambes et de contraction de vaisseaux sanguins de la rétine révélée par l'ophtalmoscope. Les symptômes cérébraux les plus alarmants disparaissent généralement en quatre ou cinq jours, et les résultats ci-dessus mentionnés apparaissent au bout de dix jours.

On peut employer aussi le bromure de sodium, qui a un goût moins désagréable et dont les hautes doses sont mieux tolérées, — le bromure de lithium, qui agit plus rapidement, — ou le bromure de strontium pur, que l'estomac supporte mieux.

Avec l'un ou l'autre de ces bromures, le même auteur donne l'oxyde de zinc à la dose de $0^{gr},10$ trois fois par jour, en pilules ou en poudre, après les repas pour éviter les nausées. Au bout de dix jours environ, les symptômes de congestion auront disparu, laissant un peu de faiblesse et de dépression intellectuelle. Alors il est utile de donner les toniques, et spécialement la strychnine, le phosphore ou l'huile de foie de morue. Ainsi, il prescrit la formule suivante :

Sulfate de strychnine..........	$0^{gr},05$
Pyrophosphate de fer.......... Sulfate de quinine............	*ãã* $4^{gr},00$
Acide phosphorique dilué...... Sirop de gingembre...........	*ãã* $60^{gr},00$

[1] LETOURNEAU ; *Assoc. franç. pour l'avanc. des Scienc.* Congrès de Paris, 1878.
[2] ERB : *Loc. cit.*, 310.
[3] Voir plus haut (pag. 68) la manière de procéder à cette électrisation.

à prendre par cuillerée à thé, trois fois par jour dans un peu d'eau. — On peut encore donner le phosphure de zinc, à la dose de $0^{gr},015$ par jour, en trois pilules.

Enfin Hammond a beaucoup employé aussi l'acide arsénieux dans les congestions cérébrales, spécialement dans les cas qui sont produits par la contention d'esprit ou par de violentes émotions morales. On donne $0^{gr},001$ après le repas et on continue pendant plusieurs semaines. Hammond n'est jamais arrivé à la dose de $0^{gr},01$ et $0^{gr},02$ prescrite par Lisle, et qui ne présente du reste aucun danger.

CHAPITRE IV.

ŒDÈME CÉRÉBRAL.

L'œdème cérébral est constitué par une infiltration de sérosité dans le tissu du cerveau ou des méninges.

On le voit survenir sous l'influence des CAUSES qui produisent l'œdème en général, c'est-à-dire de *troubles circulatoires* et d'*influences dyscrasiques*.

La circulation, pour le produire, doit être gênée dans son ensemble ou partiellement.

Toutes les maladies s'accompagnant d'un excès de tension veineuse (affections chroniques du cœur et du poumon) peuvent le provoquer, surtout à cette période où la compensation rompue jette dans le tissu cellulaire des parenchymes et des cavités splanchniques le trop-plein du système veineux. Une agonie prolongée le détermine dans la plupart des cas.

D'autres fois, la gêne circulatoire est toute locale et provoquée par un obstacle siégeant sur le trajet des veines cérébrales et surtout de leur confluent le plus important, la veine de Galien ; il s'agit le plus souvent d'une tumeur du cerveau ou d'une plaque de méningite tuberculeuse, d'un néoplasme du cou ou du médiastin.

Les principales dyscrasies capables de produire l'œdème cérébral sont le mal de Bright au stade d'urémie (Traube) et les cachexies.

La leucocythémie rentre, quant à son mode d'action, dans l'un et l'autre des groupes précédents.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Un cerveau œdémateux est habituellement pâle et augmenté de volume ; la surface des circonvolutions est aplatie, leur consistance est diminuée. A la coupe, il s'écoule une petite quantité de sérosité ; on constate un accroissement du liquide ventriculaire et un épaississement des méninges, dû à l'infiltration du tissu cellulaire sous-arachnoïdien. Au microscope, dilatation et réplétion des gaînes périvasculaires par une abondante sérosité.

Ces lésions ne diffèrent des phénomènes de la macération cadavérique que par l'abondance de l'exsudat, au point que certains auteurs[1] attribuent la lésion de l'œdème cérébral à une infiltration *post mortem* du liquide intraventriculaire dans le tissu cérébral.

L'œdème du cerveau est habituellement *généralisé*, au même titre que la congestion passive du cerveau, dont il peut être considéré comme l'aboutissant lorsqu'elle est portée à un certain degré. L'exosmose séreuse sert, en effet, d'intermédiaire entre la réplétion et la rupture veineuse ; il a sa place entre la simple congestion et l'hémorrhagie.

De même qu'il existe des congestions partielles, il y a égalcment des œdèmes *partiels;* on les observe dans certains cas d'urémie ou dans la compression localisée d'un territoire veineux restreint.

Dans ce cas, on note quelquefois un ramollissement circonscrit de la région comprimée ; le trigone est assez souvent ramolli par ce mécanisme.

On a donné le nom d'*œdème inflammatoire* à des formes d'hyperémie généralement active, s'accompagnant, non seulement d'exsudation séreuse, mais aussi d'une diapédèse plus ou moins abondante ; on trouve cette forme d'œdème à la périphérie de certaines lésions en foyer ou dans certaines déterminations cérébrales des maladies infectieuses.

La SYMPTOMATOLOGIE de l'œdème cérébral n'a rien de bien caractéristique. La lésion étant généralisée et non destructive, les symptômes qui traduiront surtout la compression du viscère seront diffus et intéresseront à un faible degré toutes les fonctions cérébrales. Parésie, hypoesthésie, obnubilation intellectuelle, somnolence, délire et agitation dans les cas de participation un peu intense des méninges, tels seront les signes assez vagues qui pourront être attribués à l'œdème du cerveau dans la symptomatologie complexe de la maladie primitive.

Cette diffusion et l'absence de troubles limités empêcheront de confondre l'œdème cérébral avec les lésions en foyer de l'encéphale. La notion de cause, la connaissance de l'affection première, viendront à l'appui du DIAGNOSTIC, qui n'en sera pas moins difficile dans bien des cas.

Le PRONOSTIC est grave, non pas tant en raison de la lésion cérébrale que de la gravité habituelle des états morbides au cours desquels l'œdème apparaît.

Quant au TRAITEMENT, il ne s'écarte en rien de la thérapeutique générale des œdèmes et aura pour but de favoriser la déplétion, générale ou locale, du système veineux. On aura recours aux émissions sanguines locales ou générales, aux diurétiques, aux purgatifs, sans négliger pour cela le traitement de la maladie primitive.

[1] Voir SANNÉ, art. *Hydrocéphalie* in *Dict. encycl.*

ARTICLE III.

Lésions en Foyer.

CHAPITRE PREMIER.

HÉMORRHAGIE CÉRÉBRALE [1].

L'hémorrhagie cérébrale est une des causes certainement les plus fréquentes d'apoplexie et d'hémiplégie : c'est une maladie extrêmement commune.

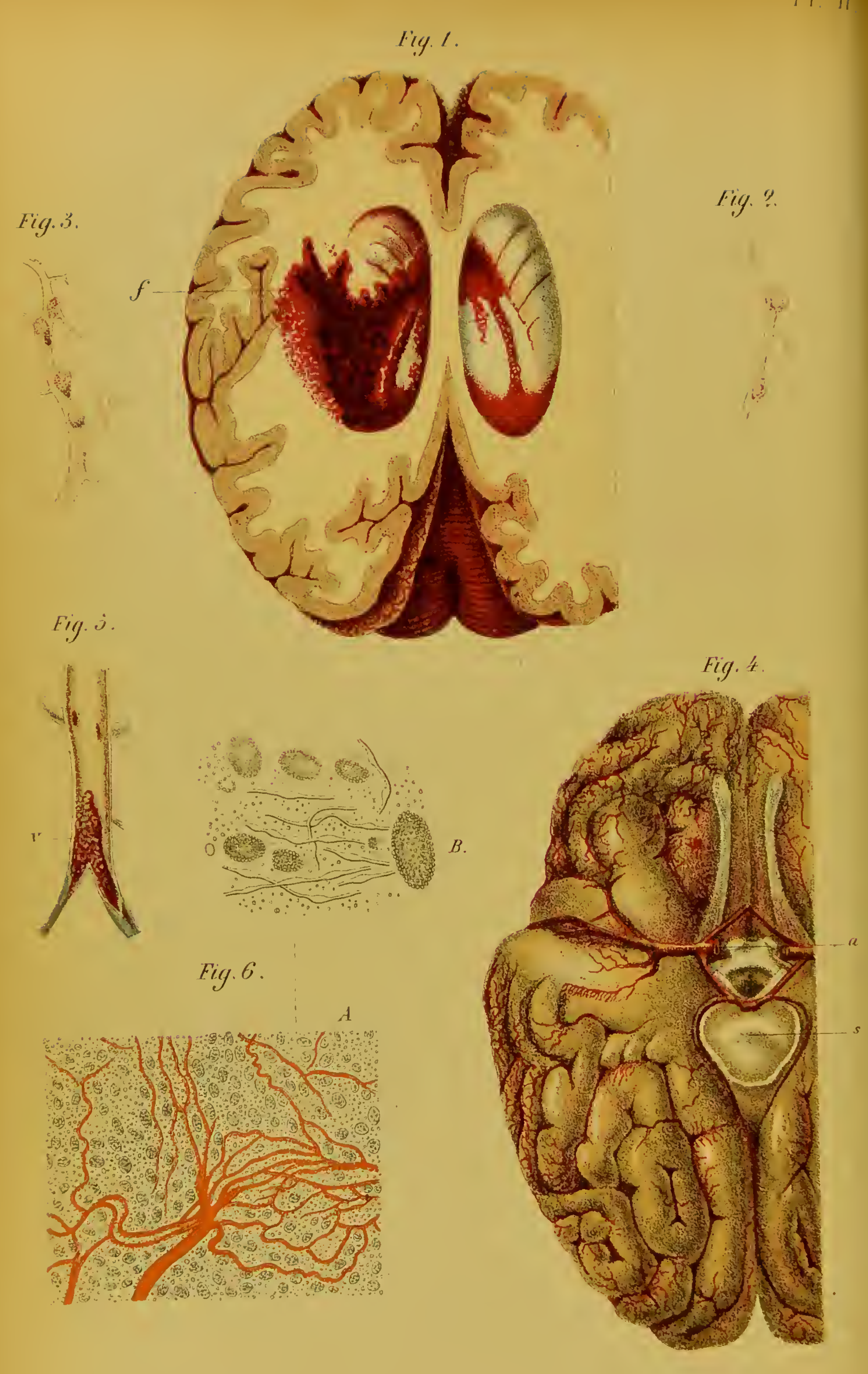
Une hémorrhagie est constituée par l'issue du sang hors des vaisseaux. Aussi ne peut-elle se produire le plus souvent, sinon toujours, que quand il y a préalablement une lésion des vaisseaux.

La lésion la plus habituelle des vaisseaux dans l'hémorrhagie cérébrale est l'anévrisme miliaire. Aussi allons-nous tout d'abord prendre ce cas-là comme type, et décrire complètement toute l'HISTOIRE ANATOMIQUE de l'hémorrhagie cérébrale par *anévrismes miliaires*. Nous passerons ensuite rapidement en revue les autres lésions possibles et les autres conditions pathogéniques.

Quand on trouve, à une autopsie, un foyer hémorrhagique récent, on doit enlever le caillot avec beaucoup de ménagement ; on déterge ensuite les parois de l'espace vide, et puis on met dans l'eau ; on ramollit ainsi le tissu cérébral, que l'on peut enlever alors avec un mince filet d'eau, et il ne reste plus que les vaisseaux. On aperçoit alors, disséminés le long des petits vaisseaux, des points rouges ou noirs, gros comme une tête d'épingle ou un peu plus, qu'on voit bien nettement en étalant les vaisseaux sur une lame de verre : ce sont les anévrismes miliaires (Pl. II, fig. 2 et 3).

C'est Cruveilhier qui les vit le premier à la Salpêtrière, en 1836, et qui les décrivit comme des foyers miliaires d'apoplexie capillaire. Un

[1] Voy. BROUARDEL ; article *Hémorrhagie cérébrale*, in *Dict., Encyclop.*
JACCOUD et HALLOPEAU ; *Id* , in *Nouv. Dict. de Méd. et Chir. prat.*
NOTHNAGEL ; *Id.*, in *Handbuch* de Ziemssen.
CHARCOT : *Leçons sur les maladies des Vieillards.*
CORNIL et RANVIER ; *Manuel d'histologie pathologique.*
HAMMOND et ROSENTHAL ; *Loc. cit.*



C. Coulet, Editeur.
Lith. L. Combes, Montp.

certain nombre d'auteurs les aperçurent aussi dans la suite, comme Calmeil, Gull, Virchow, etc. Mais on n'en avait pas compris l'importance, on n'avait pas déterminé leur rôle dans la production des hémorrhagies; Charcot et Bouchard en ont fait les premiers une étude complète, et en ont déterminé le vrai rôle pathogénique dans un important Mémoire paru en 1868 dans les *Archives de Physiologie*, et qui est devenu classique[1].

EXPLICATION DE LA PLANCHE II (d'après LANCEREAUX).

Fig 1. — Hémorrhagie cérébrale. Section horizontale du cerveau passant par les ventricules latéraux. Le foyer hémorrhagique occupe la partie postérieure du corps strié et la partie externe de la couche optique gauche, de telle sorte que ces deux masses ganglionnaires sont en partie séparées l'une de l'autre. Le sang, après déchirure de la substance nerveuse, a fait irruption dans le ventricule latéral correspondant et de ce ventricule dans celui du côté opposé, en traversant le trou de Monro.

Fig. 2 et 3. — Petits anévrismes miliaires.

Fig. 4. — Embolie sylvienne et ramollissement cérébral consécutif. Cerveau vu par sa face inférieure; *s*, section des pédoncules cérébraux; — *a*, artère sylvienne renflée par la présence d'un bouchon; — *r*, substance cérébrale ramollie, circonscrite par une zone d'injection.

Fig. 5. — L'artère sylvienne ouverte de façon à montrer le bouchon *v*, qui est une végétation verruqueuse provenant de la valvule mitrale. Ce bouchon est allongé par un coagulum formé à son extrémité la plus éloignée du cœur.

Fig. 6. — A, dessin microscopique de la substance nerveuse ramollie. Les vaisseaux sont gorgés de sang, les éléments nerveux en voie de désorganisation; des corps granuleux, ou corpuscules de Gluge, existent en grand nombre; — B, corpuscules de Gluge isolés, et tubes nerveux variqueux.

Quelle est la constitution de ces anévrismes ?

On se rappelle la classification ancienne des anévrismes: c'est un anévrisme *vrai*, quand les trois tuniques sont dilatées et forment le sac; c'est un anévrisme *mixte externe*, quand les tuniques internes sont rompues et que la tunique externe forme le sac; c'est enfin un anévrisme *mixte interne*, quand la tunique interne forme le sac à travers les tuniques externes rompues.— Mais on sait également combien il est difficile de faire rentrer les anévrismes en général dans cette classification, et on n'ignore pas qu'un grand nombre d'histologistes contemporains la déclarent complètement inexacte.

Cornil et Ranvier admettent que tous les anévrismes spontanés ont une constitution analogue: il y aurait toujours lésion de la tunique interne, lésion de la tunique externe et atrophie de la tunique moyenne.

[1] CHARCOT et BOUCHARD; *Nouvelles recherches sur la pathogénie de l'hémorrhagie cérébrale* (*Arch. de Physiol.*, 1868, pag. 110.)

Voy. aussi BOUCHARD; *De la pathogénie des hémorrhagies*, Th. d'agrég., Paris, 1869.

Le sac serait toujours formé par les tuniques externe et interne altérées, la tunique moyenne ayant disparu.

L'anévrisme miliaire n'échappe pas à cette règle générale. Sa constitution est la suivante :

Il y a d'abord lésion de la tunique externe; c'est la lésion principale. Cette péri-artérite serait la lésion primitive pour Charcot et Bouchard. C'est une sclérose, une prolifération conjonctive, un épaississement de l'adventice. On constate une augmentation considérable du nombre des noyaux, une prolifération du tissu conjonctif; l'adventice peut atteindre une épaisseur égale à la lumière du vaisseau : la prolifération nucléaire gagne la gaîne lymphatique elle-même, qui est infiltrée de noyaux.

La tunique interne est également altérée; il y a multiplication des gros noyaux ovoïdes longitudinaux. C'est un processus du même genre que celui que présente la tunique externe, une sclérose.

La tunique moyenne est atrophiée. On constate l'atrophie des éléments musculaires : les stries deviennent plus rares et disparaissent.

On le voit, la lésion de ces vaisseaux consiste essentiellement dans une inflammation chronique des tuniques interne et externe, avec atrophie de la tunique moyenne. Dans ces conditions, surtout quand la prolifération embryonnaire existe sans que l'épaississement conjonctif soit encore réalisé, les tuniques cèdent, se laissent distendre, et l'anévrisme miliaire est constitué.

Il est assez facile de constater ces lésions une fois réalisées et dans leur ensemble ; mais il est fort difficile de déterminer quelle est la lésion primitive dans ce processus complexe.

Pour Charcot et Bouchard, la lésion primitive essentielle serait la péri-artérite, la sclérose externe; on pourrait dire que la péri-artérite est la lésion de l'hémorrhagie cérébrale, tandis que l'endartérite est la lésion du ramollissement.

Pour Zenker, au contraire, la lésion primitive serait celle de la tunique interne; ce serait la sclérose interne. Les uns et les autres se retrouvent du reste d'accord sur le résultat final, sur la description de l'anévrisme une fois formé.

Dans un travail plus récent, Eichler[1] a repris cette question des anévrismes miliaires.

Il admet, avec Charcot et Bouchard, que l'hémorrhagie cérébrale est due à la rupture des anévrismes miliaires. Mais il arrive, sur la structure et le mode de formation de ces anévrismes, à des conclusions qui se rapprochent plutôt des idées de Zenker que de celles de Charcot.

Le développement des anévrismes miliaires est dû, d'après lui, à une endartérite chronique. La tunique interne s'épaissit et forme une saillie dans le vaisseau, d'aspect uniforme ou lamelleux, due à l'accu-

[1] EICHLER : *Deut. Arch. f. klin. Med.*, XXII, 1 : — *Centralbl. f. Nerv.*, I, 227.

mulation des eellules entre l'endothélium et la lame homogène qui touehe à la tunique museulaire.

Telle est la seule altération du début; puis l'anévrisme se forme, et alors, dans eette seeonde période, la tunique museulaire s'atrophie, sans disparaître le plus souvent; la tunique externe reste ordinairement sans altérations; mais il peut se faire une aecumulation de eellules lymphatiques dans l'espaee que Eiehler a déerit avee Axel Key et Retzius. La tunique interne peut se ealeifier ou subir la dégénéreseenee graisseuse.

Ce serait done, à l'origine, une *endartérite chronique* qui résulterait de l'aetion sénile eommune.

Dans la grande généralité des eas d'hémorrhagie eérébrale, on trouve les anévrismes miliaires.

Il faut se rappeler eependant qu'on peut trouver ees anévrismes dans des eas où il n'y a pas eu d'hémorrhagie ; mais on peut dire encore que ees malades étaient disposés à l'hémorrhagie eérébrale, et que l'oeeasion seule a manqué pour qu'elle se réalise.

Ces anévrismes ne sont pas du reste une lésion banale de la vieillesse (ee qui leur enlèverait toute signifieation). On les trouve à d'autres âges quand il y a eu hémorrhagie eérébrale, et il y a des vieillards qui n'en présentent pas.

Les tableaux statistiques établissent qu'il y a des rapports de fréquenee très intimes entre l'anévrisme miliaire et l'hémorrhagie eérébrale. Ces rapports existent pour l'âge des sujets, le siège habituel des lésions, ete.

On peut poser en prineipe, non d'une manière absolue, mais d'une manière générale, que, dans les eas d'hémorrhagie eérébrale, il y a une lésion artérielle le plus souvent exprimée par les anévrismes miliaires.

Les anévrismes miliaires étant eonsidérés eomme la eause immédiate, proehaine, de l'hémorrhagie eérébrale, il faut déterminer maintenant les eauses seeondes de eette hémorrhagie, e'est-à-dire les conditions dans lesquelles les anévrismes miliaires se développent eux-mêmes.

Cette Étiologie eonstitue une question fort diffieile, eneore très obseure ; on en eonnaît seulement quelques éléments.

On peut d'abord poser en prineipe que l'*âge* joue un grand rôle et que la sénilité dispose à ees altérations. D'une manière générale, on doit dire que l'hémorrhagie eérébrale est d'autant plus fréquente que l'âge est plus avaneé.

On en a observé ehez de tout jeunes enfants, même dans la vie intra-utérine ; mais e'est de 60 à 70 ans qu'on en eonstate le plus. Si l'on en note moins après cet âge, e'est simplement à eause de la diminution de la population.

Rosenthal cite les ehiffres suivants de Burrows, relativement à l'in-

fluence de l'âge. Les cas d'apoplexie sont, pour 1,000 individus, dans la proportion de

5,3	de	20	à	30	ans.
12	de	30	à	40	—
22,2	de	40	à	50	—
31,3	de	50	à	60	—
54	de	60	à	70	—
60	de	70	à	80	—

Hammond décompose ainsi les 229 cas qu'il a observés :

1	avant			20	ans.
7	entre	20	et	30	—
17	—	30	et	40	—
172	—	40	et	50	—
24	—	60	et	70	—
5	—	70	et	80	—
3	au-dessus de			80	—
229					

Pour le *sexe*, il n'y a rien de précis. Les hommes semblent présenter un plus grand nombre de cas que les femmes : Gintrac compte 401 hommes contre 299 femmes, sur 700 malades ; — Falret : 1,660 hommes et 637 femmes, sur 2,297, — et Hammond : 153 hommes et 76 femmes, sur 229 cas. Mais cela vient de ce que le sexe masculin est exposé ou s'expose à plus de causes d'hémorrhagie, comme l'alcoolisme, les efforts, etc.

L'*hérédité* est une condition parfaitement positive, dont on ne peut nier l'importance. Sans qu'on puisse dire pourquoi, il y a des familles dans lesquelles on meurt d'hémorrhagie cérébrale, des familles dans lesquelles les anévrismes miliaires sont véritablement héréditaires. Ce sont là du reste des documents que l'on ne peut guère recueillir que dans la clientèle privée.

Dieulafoy a présenté à l'Académie de Médecine un intéressant Mémoire dans lequel il établissait sur de nouvelles observations l'hérédité de l'hémorrhagie cérébrale, qu'il assimilait à l'hérédité de la phtisie et du cancer. Il arrivait aux conclusions suivantes :

1. La maladie hémorrhagie cérébrale est héréditaire.

2. Elle détermine dans une même famille, tantôt l'apoplexie, tantôt l'hémiplégie; et la gravité des accidents, la mort rapide ou la survie, ne sont subordonnées qu'à la localisation de la lésion cérébrale.

3. L'hémorrhagie cérébrale apparaît, en général, à un âge assez avancé ; néanmoins elle frappe assez souvent, aux diverses périodes de la vie, plusieurs membres d'une même famille, et il n'est pas rare que dans une lignée une génération plus jeune soit atteinte avant une génération plus avancée.

En tête des *maladies*, des états morbides qui peuvent produire l'hé-

morrhagie cérébrale, il faut placer l'alcoolisme, qui peut agir doublement : dans l'intoxication chronique, il produit les anévrismes miliaires, et, par les crises d'intoxication aiguë, il peut en provoquer la rupture.

Viennent ensuite l'intoxication saturnine (Gintrac), la goutte, le rhumatisme. Mais, nous le répètons, ce sont là des questions difficiles et encore à l'étude.

Voilà donc l'anévrisme miliaire formé sous l'influence d'une ou de plusieurs des causes indiquées ou sous l'influence d'autres causes. C'est par la rupture de ces anévrismes que se produira l'hémorrhagie.

Comment se fait cette rupture ?

La rupture peut se produire de deux manières, et développer ainsi, ou une *hémorrhagie capillaire*, ou un vaste *foyer hémorrhagique.*

La lésion atrophique de la tunique moyenne et quelquefois la dégénérescence graisseuse de la paroi font que l'anévrisme cède, et le sang s'épanche alors dans la gaîne lymphatique. On trouve la gaîne remplie, comme le vaisseau, de globules sanguins, et souvent il y a aussi des globules au dehors de la gaîne, entre les éléments nerveux refoulés. L'hémorrhagie capillaire peut rester dans cet état ; elle est souvent aussi le premier degré de l'hémorrhagie en foyer.

L'hémorrhagie en foyer peut se produire par la réunion de plusieurs hémorrhagies capillaires, quand plusieurs anévrismes se rompent dans le voisinage les uns des autres. D'autres fois elle peut se produire d'emblée, quand l'anévrisme siège, par exemple, sur une artériole de plus fort calibre, qui donne plus de sang à la fois ; ce sang se collecte alors en foyer.

Sous quelles influences a lieu cette rupture des anévrismes miliaires?

C'est ici que se placent les causes banales de l'hémorrhagie cérébrale, citées partout. Mais ces causes n'entraînent pas l'hémorrhagie en réalité, ou du moins elles ne la produisent que chez un individu déjà disposé par l'altération de ses vaisseaux.

Ainsi, *toutes les causes de congestion cérébrale* sont insuffisantes à développer de toute pièce une hémorrhagie cérébrale chez un individu ordinaire. Mais, chez un sujet qui est déjà porteur d'anévrismes miliaires, ce sont là des occasions qui pourront provoquer la rupture de l'anévrisme, et, à ce titre, il est bon de les connaître.

La condition essentielle, capitale, que doit remplir une cause pour amener la rupture d'un anévrisme miliaire, c'est d'*augmenter la tension vasculaire* dans les vaisseaux cérébraux.

On divise quelquefois, à ce point de vue, les causes de cet ordre, en causes qui augmentent habituellement la tension sanguine et causes qui entraînent une augmentation brusque. Parmi les causes générales de congestion, soit active, soit passive, on sépare celles qui produisent cette congestion d'une manière lente et durable, et celles qui la développent d'une manière rapide et momentanée.

Mais la congestion habituelle du cerveau ne pourra entraîner l'hémorrhagie cérébrale, quand elle la produira, que par les variations brusques auxquelles elle est elle-même toujours soumise. Cette division ne nous paraît donc pas utile à accepter en clinique.

Nous reprendrons simplement les causes, telles que nous les avons classées et numérotées dans l'histoire même de la congestion cérébrale.

L'*état du cœur* a d'abord une grande importance : les hypertrophies de cet organe, surtout les hypertrophies non compensatrices des lésions valvulaires ou vasculaires, pourront causer l'hémorrhagie cérébrale.

On sait, en effet, que l'hémorrhagie cérébrale est constatée assez souvent dans le mal de Bright, ou tout au moins dans la forme de mal de Bright qui correspond au petit rein contracté. Ici, toutes les conditions sont favorables à la production de cet accident : Il y a l'hypertrophie du cœur, et il y a cette altération des petits vaisseaux de la périphérie signalée par les travaux récents de l'École anglaise.

Une partie seulement de ces conditions est réalisée dans le cœur forcé, l'hypertrophie essentielle.

Vient ensuite l'*état de la circulation générale*. La suppression brusque d'une hémorrhagie, d'un flux, etc., pourra servir de cause occasionnelle pour la rupture d'un anévrisme miliaire.

Il en est de même du froid, qui peut agir d'une manière analogue, en faisant brusquement contracter les petits vaisseaux de la périphérie. Depuis Hippocrate, on a noté la fréquence de l'apoplexie en hiver. C'est surtout le froid subit qui agit particulièrement.

Bamberger cite un jeune homme qui, échauffé par le travail, se jeta dans une rivière et fut pris d'une hémiplégie qui dura plusieurs mois. Le même auteur cite également un homme de 30 ans qui fut frappé d'apoplexie sous une douche froide. Bouchard cite deux cas survenus dans un bain froid pris après la marche. Brouardel parle d'un élève d'un collège de Paris qui fut aussi frappé dans des conditions analogues.

L'acte de la digestion, qui, comme nous l'avons vu, peut produire la congestion cérébrale par un mécanisme complexe, doit cependant être encore rangé dans cette catégorie de faits.

Comme causes agissant directement sur la *circulation cérébrale*, on peut citer certaines substances, comme l'alcool; les causes morales, les émotions, l'insolation; on y ajoute quelquefois l'influence du sommeil (?).

Ces divers éléments étiologiques se surajoutent du reste le plus souvent pour produire l'hémorrhagie cérébrale. C'est ainsi que nous pouvons citer le fait d'une femme qui fut frappée d'hémorrhagie cérébrale sous l'influence combinée d'un froid vif et d'une violente émotion pendant le travail de la digestion.

Les causes de la *congestion passive*, en augmentant aussi la tension sanguine dans les vaisseaux du cerveau, pourront amener également la

rupture des anévrismes miliaires. C'est ainsi qu'agissent les maladies du cœur et des poumons et surtout les efforts.

On connaît la fréquence des apoplexies dans l'acte de la défécation, et aussi chez le vieillard pendant le coït, dans les maisons de prostitution. O. Larcher a récemment attiré l'attention sur des faits curieux du même genre qui se développent chez les oiseaux.

Chez ces animaux, notamment à l'époque des amours, il y a une suractivité vitale considérable qui s'accompagne d'une congestion fort intense des centres nerveux pouvant entraîner la mort, et qui produit quelquefois l'hémorrhagie cérébrale quand il y a une altération préalable des vaisseaux. Les oies, les canards, les poules, sont plus exposés à cet ordre d'accidents, que semble favoriser le trop fréquent accomplissement de l'acte nécessaire à la reproduction[1].

Au même mécanisme se rattachent les hémorrhagies cérébrales, capillaires ou plus étendues, que l'on voit se produire au cours des affections spasmodiques (épilepsie, coqueluche[2], asthme) dont les crises s'accompagnent d'une congestion veineuse intense. Nous avons récemment pratiqué l'autopsie d'un épileptique, mort presque subitement durant une de ses crises; l'énorme épanchement sanguin que nous avons constaté, et qui avait secondairement envahi les deux ventricules, ne peut être attribué qu'à l'excès de la tension veineuse, car il s'agissait d'un sujet jeune et dont l'appareil vasculaire était exempt de toute altération.

Dans certains cas on a vu un accès de fièvre servir d'occasion à l'hémorrhagie[3].

Quelquefois, enfin, des secousses bien plus simples peuvent être invoquées, le rire par exemple, qui, dit-on, aurait provoqué l'apoplexie chez le pape Léon X.

Mais, il faut le répéter en terminant ce paragraphe, ce ne sont là, le plus souvent, que des causes occasionnelles, accessoires, qui produisent la rupture des anévrismes miliaires quand ceux-ci existent déjà, mais qui resteraient absolument sans action si le vaisseau n'était pas déjà altéré.

Une fois le sang sorti du vaisseau et collecté en foyer, que devient-il?

Nous avons à faire ici l'histoire anatomo-pathologique du FOYER HÉMORRHAGIQUE (Pl. II, fig. 1).

Quand le sang épanché est en petite quantité, il écarte et sépare en quelque sorte les éléments nerveux, mais souvent il ne les rompt pas. C'est le contraire qui se produit quand le foyer est volumineux. Dans ce dernier cas, déjà à l'ouverture du crâne on trouve les circonvolutions aplaties, anémiées; le cerveau, ou tout au moins l'hémisphère

[1] LARCHER; *Acad. des Sc.*, 26 février 1877.
[2] WIDAL; Soc. anatomique, 6 février 1885.
[3] A. BLANC; *Arch. de Méd. mil.* 1887. — Anal. in *Rev. des Sc. méd.* XXXI, 122.

atteint, semble gonflé et fluctuant; quand le vaisseau rompu offre un certain calibre, le sang épanché en abondance se creuse un passage dans la substance nerveuse et peut faire irruption dans les cavités ventriculaires; le ventricule latéral du côté de l'hémorrhagie est le plus fréquemment atteint (les noyaux gris centraux lui servent, on le sait, de plancher), et il n'est pas rare de voir le sang fuser dans le ventricule du côté opposé, après avoir traversé les trous de Monro et le ventricule moyen. D'autres fois, enfin, le liquide pénètre du ventricule moyen dans l'aqueduc de Sylvius, envahit le quatrième ventricule et peut même s'épancher dans les espaces sous-arachnoïdiens, grâce à la communication établie par le *foramen* de Magendie, au niveau du bec du calamus, entre le quatrième ventricule et l'espace sous-arachnoïdien postérieur et inférieur[1].

Le caillot, dans les premiers jours, remplit toute la cavité qu'il s'est creusée; il ne se rétracte pas en se coagulant. Comme l'a très bien fait observer Charcot, le sang de l'hémorrhagie cérébrale se coagule, non comme dans une palette, mais comme dans le cœur droit.

Ensuite la dégénérescence granuleuse s'empare de tous les éléments qui constituent le caillot : globules rouges, leucocytes, fibrine...; tout disparaît peu à peu.

Les globules rouges présentent cette particularité qu'en s'altérant ils perdent leur matière colorante; mais celle-ci ne se détruit pas, elle imbibe la substance cérébrale qui est autour du foyer. Elle se transforme en hématoïdine et forme de petits cristaux persistants, qui, on peut le dire, ne disparaissent jamais.

Le caillot lui-même se condense, devient gris et se détache de la paroi.

La paroi, à son tour, subit des altérations importantes : la substance nerveuse se ramollit, subit la dégénérescence granulo-graisseuse. Ce ramollissement, qu'on a pris souvent pour la cause de l'hémorrhagie (ramollissement hémorrhagipare de Rochoux), est en réalité postérieur à l'hémorrhagie : il en est la conséquence.

En même temps que le tissu nerveux proprement dit disparaît ainsi, du tissu conjonctif se développe, s'organise. La névroglie modifiée forme comme les parois d'un kyste. Ce tissu conjonctif retient les cristaux d'hématoïdine et conserve une teinte ocreuse caractéristique.

Le caillot, réduit maintenant en une petite masse de boue jaune, persiste encore très longtemps pendant des mois et des années. Il disparaît ensuite en totalité. Il reste alors une cicatrice indélébile : c'est le *kyste* avec sa paroi conjonctive ocreuse, qui reste béant, les lèvres écartées, si le foyer est grand; les lèvres, au contraire, rapprochées et formant *cicatrice* linéaire, si le foyer est petit.

Souvent l'altération ne se borne pas là. Quand la lésion siège vers les corps opto-striés, dans la capsule interne, ou encore dans la région

[1] Voy. Rendu; *Leç. de Clin. méd.*, 2e sér., pag. 81.

motrice de l'écorce cérébrale, il se produit ce qu'on appelle des *lésions secondaires*, descendantes.

La lésion descendante est une lésion des tubes nerveux, des conducteurs. C'est une lésion analogue à celle d'un nerf que l'on a séparé de son centre trophique. L'hémorrhagie ou le ramollissement, et, d'une manière générale, toute lésion destructive, détermine une altération dans tout le système des fibres qui passent par le point lésé pour aller à leur centre trophique.

La lésion secondaire est une lésion scléreuse, avec atrophie des éléments actifs et développement de tissu conjonctif.

On peut la suivre dans le pédoncule cérébral, la protubérance annulaire, la pyramide antérieure, toujours du côté de la lésion. Puis, au delà de l'entre-croisement, on trouve souvent deux faisceaux dégénérés : un direct (le moins important) à la partie interne du cordon antérieur de la moelle; l'autre croisé (le plus constant), plus volumineux, qui occupe le cordon latéral du côté opposé à la lésion.

Ces faisceaux altérés vont en diminuant de haut en bas, s'amincissent et disparaissent. Le premier (faisceau direct) s'arrête à la région dorsale; le second (faisceau croisé) va jusqu'à la région lombaire.

Nous ne faisons ici qu'indiquer sommairement ces lésions, que nous retrouverons avec plus de détails dans l'histoire des maladies de la moelle[1].

Nous verrons un peu plus loin qu'au point de vue clinique on trouve dans l'hémorrhagie cérébrale des phénomènes correspondant aux diverses phases de l'histoire anatomique : il y a les symptômes de la première période, période de formation du kyste, et les symptômes de la deuxième période, période des lésions secondaires.

Nous pouvons résumer en quelques mots l'histoire anatomique de l'hémorrhagie cérébrale par anévrismes miliaires, telle que nous venons de la faire :

Des causes variées et encore mal connues, comme la sénilité, l'alcoolisme, certaines diathèses (goutte, syphilis), produisent une altération des petits vaisseaux caractérisée par la lésion de la tunique externe, et le plus souvent aussi de la tunique interne, une endopéri-artérite diffuse, avec atrophie de la tunique moyenne, aboutissant à la formation d'anévrismes miliaires. Ces anévrismes une fois formés, les causes générales de la congestion cérébrale déterminent la rupture d'un ou plusieurs anévrismes plus ou moins volumineux, et l'hémorrhagie est constituée.

Le caillot disparaît progressivement en laissant sa matière colorante, qui imbibe le tissu ambiant. Le tissu nerveux se ramollit autour du caillot; le tissu conjonctif se développe, forme un kyste et aboutit enfin à une cicatrice ocreuse. Dans un grand nombre de cas, une sclérose

[1] Voy. le chapitre premier (art. I) de la 2e partie).

descendante se développe au-dessous de la lésion principale, et va, par un trajet spécial, jusque dans la moelle (région dorsale et région lombaire).

Telle est l'histoire anatomique commune, la plus habituelle, de l'hémorrhagie cérébrale. Mais ce n'est pas l'histoire absolument constante de tous les cas. Avant d'aller plus loin et de mettre l'évolution clinique de la maladie en face de son évolution anatomique, nous devons dire un mot des autres conditions anatomiques qui ont été invoquées et qui peuvent, quoique plus rarement, produire des hémorrhagies cérébrales.

D'abord la lésion vasculaire est-elle toujours celle que nous avons décrite? N'y en a-t-il pas d'autres?

Quelques auteurs, Robin, Paget, ont noté la *dégénérescence graisseuse* des capillaires et en ont fait une cause de l'hémorrhagie cérébrale. — Bouchard a discuté ces travaux.

D'abord, on a souvent pris pour la dégénérescence graisseuse une accumulation, dans la gaîne lymphatique, de corpuscules graisseux provenant du ramollissement, décrit plus haut, du tissu nerveux. D'autre part, on trouve cette lésion dans beaucoup de cas, chez les enfants cachectiques par exemple, etc., sans rapport aucun de fréquence avec l'hémorrhagie cérébrale elle-même.

Si cette lésion joue un rôle dans la pathogénie de l'hémorrhagie cérébrale, c'est un rôle absolument secondaire.

La question est plus délicate quand il s'agit de déterminer l'influence pathogénique de l'*endartérite* et de l'*athérome*.

Depuis Abercrombie jusqu'à Charcot et Bouchard, on a attribué une grande importance à cette lésion, qui agirait de deux manières : 1° en déterminant la fragilité de la paroi altérée ; 2° en lui faisant perdre son élasticité, ce qui donne une plus grande influence au choc transmis au moment de chaque systole.

Charcot et Bouchard ont réagi contre cette doctrine. Ils ont montré, par une série de cas bien observés, que l'athérome artériel coexiste sans doute souvent avec l'hémorrhagie cérébrale, mais que cependant, d'après des statistiques étendues, il n'y a aucun rapport entre la fréquence de l'athérome et la fréquence de l'hémorrhagie.

Ils ont alors repoussé toute connexion entre l'endartérite athéromateuse et l'hémorrhagie, qu'ils ont attribuée uniquement à la péri-artérite, et ils ont posé en principe que l'athérome artériel conduit, non à l'hémorrhagie, mais au ramollissement.

On est arrivé ainsi à poser bientôt cette règle clinique : Quand, dans un cas d'apoplexie ou d'hémiplégie, le pouls radial ou l'état du cœur donnent des signes d'athérome, on doit penser au ramollissement plutôt qu'à l'hémorrhagie.

Cette formule est trop absolue. Il est à peu près démontré aujour-

d'hui, et c'est l'opinion de Cornil et Ranvier, que la lésion de l'anévrisme miliaire, la lésion de l'hémorrhagie cérébrale, est à la fois péri-artérite et endartérite, lésion des tuniques interne et externe, avec atrophie de la tunique moyenne. Nous avons vu comment Eichler défend l'opinion de Zenker contre celle de Charcot.

Il faut donc repousser ce principe clinique. La vérité est entre l'opinion ancienne et celle de Bouchard. Ce n'est point l'athérome qui produit l'hémorrhagie cérébrale, mais on le voit souvent coïncider avec elle. L'athérome et les anévrismes miliaires sont deux conséquences de cette affection générale du système artériel, de cette endopéri-artérite diffuse et généralisée, à laquelle on donne aujourd'hui le nom d'*artério-sclérose*[1]. L'athérome traduit la localisation plus spéciale de l'artério-sclérose sur la membrane interne des vaisseaux (avec dégénérescence graisseuse ou calcaire consécutive); l'anévrisme miliaire témoigne d'une inflammation portant, au contraire, avec prédominance sur la tunique externe des vaisseaux cérébraux. Ce ne sont là, au fond, que deux formes anatomiques, un peu différentes, d'un même processus[2]. Souvent associées, les deux ordres de manifestations peuvent être observées isolément, et c'est ainsi que, dans quelques circonstances, on a pu noter l'existence de l'endopéri-artérite cérébrale chez des sujets dont le système artériel périphérique n'était nullement atteint; inversement, on a pu voir des sujets aux radiales indurées et flexueuses rester absolument indemnes de manifestations cérébrales.

Est-il besoin de mentionner les *traumatismes*, les *tumeurs*, qui, par leurs progrès, ouvrent un vaisseau en détruisant sa paroi? Ce sont là des hémorrhagies en dehors de la règle, et dans lesquelles l'anévrisme miliaire n'a évidemment rien à voir.

Une classe d'hémorrhagies cérébrales difficiles à expliquer, rares, mais incontestables, est celle des hémorrhagies *dyscrasiques*. Dans le typhus, toutes les maladies typhiques, la pyémie, l'ictère grave, l'anémie pernicieuse, le purpura, l'hémophilie, la leucocythémie, etc., en un mot dans toutes les affections dites hémorrhagipares, on peut observer des épanchements sanguins dans le cerveau, au même titre que dans la plupart des organes.

Pour la leucocythémie, la pyémie, la mélanémie, on invoque les obstacles apportés à la circulation par les globules blancs, les granules de pigment, etc., qui peuvent s'accumuler et former des embolies. Dans un cas d'ictère grave, Vulpian et Charcot ont trouvé des anévrismes miliaires. Dans une analyse intéressante de divers cas d'hémorrhagie

[1] Voy. HUCHARD; *Leç. sur les mal. du cœur et des vaisseaux*. WEBER; Th. Paris, 1887.
Voy. également nos leçons sur le Vertige cardio-vasculaire; *Leçons de Clin. médic.*, 1891, pag. 522.

[2] Au point de vue nosologique, le ramollissement cérébral serait plutôt en rapport avec la première de ces formes, l'hémorrhagie avec la seconde.

cérébrale dans le cours du purpura, Lereboullet a toujours trouvé une lésion des vaisseaux encéphaliques, le plus souvent une stéatose. On peut dire enfin que d'une manière générale les dyscrasies, en troublant la nutrition des vaisseaux, rendent leurs parois friables, fragiles, et disposent aux hémorrhagies.

Tout récemment, Laborde et Charrin[1] ont pu réaliser expérimentalement des hémorrhagies cérébrales par l'inoculation aux animaux des produits de sécrétion du bacille pyocyanique. Il semble donc que l'on puisse expliquer certaines hémorrhagies dyscrasiques, survenant au cours des infections, en invoquant les propriétés hémorrhagipares des toxines sécrétées par les germes qui donnent naissance à la maladie.

La classe des hémorrhagies dyscrasiques est une classe mal définie, encore à l'étude, et pour laquelle une explication générale serait prématurée. Ce sont là, du reste, des cas exceptionnels.

Et on peut, en définitive, comme formule clinique générale suffisamment approchée, conserver ce que nous avons dit de l'histoire de l'hémorrhagie cérébrale par rupture des anévrismes miliaires.

Pour terminer ce qui a trait à l'anatomie pathologique, nous n'avons plus qu'à ajouter quelques mots relatifs au *siège* de l'hémorrhagie cérébrale.

Les statistiques ne peuvent pas être faites avec les observations publiées ; il faut prendre tous les cas qui se présentent dans un laps de temps donné, et les comparer.

Voici ce que nous avons recueilli, pendant l'année 1879, dans notre service de vieillards à l'Hôpital-Général.

Nous avons eu 11 malades présentant, à l'autopsie, des foyers anciens ou récents d'hémorrhagie cérébrale. Sur ces 11 malades, il y a 6 hommes et 5 femmes.

Ces 11 malades nous ont présenté 20 foyers, dont 11 à droite, 8 à gauche et 1 dans le cervelet. Cinq sujets n'avaient qu'un foyer ; quatre en présentaient 2 ; un en avait 3, et un 4.

Quant au siège, voici comment ils se décomposent :

Région opto-striée et pénétration ventriculaire (vastes foyers)	2	Région opto-striée 12
Couche optique et noyau caudé (dont 1 avec pénétration ventriculaire)	2	
Couche optique	2	
Noyau lenticulaire	6	
Centre ovale (dont 1 avec pénétration sous les méninges)	2	Hémisphères 7
Circonvolutions	5	
Cervelet	1	

1 LABORDE et CHARRIN ; *Soc. de Biol.*, 6 déc. 1890.

Malgré leur petit nombre, ees ehiffres sont assez instruetifs. Nous ferons d'abord remarquer la plus grande fréquenee *à droite* (11 eontre 8), fait que les auteurs ont déjà signalé, sans en donner l'explication. Il est remarquable que, pour le ramollissement, ee soit le contraire.

Pour le siège, ils eonfirment ee qui ressort de toutes les statistiques : la fréquenee plus grande de l'hémorrhagie dans la région opto-striée, et, parmi les cas de cette dernière catégorie, la lésion plus facile du noyau lentieulaire.

Chareot a insisté sur ce fait. C'est à la partie externe du noyau lentieulaire que se ramifient les artères striées ; elles sont logées là, entre le noyau gris et la eapsule externe, qui n'adhère pas au eorps strié, mais en est séparée par une sorte de ventrieule supplémentaire, cavité virtuelle ; c'est là que s'ouvre très facilement eette artère que Chareot a appelée l'*artère de l'hémorrhagie cérébrale*. C'est le siège de prédilection des foyers hémorrhagiques.

L'hémorrhagie peut également se produire à l'intérieur des noyaux gris : eorps strié (branehes de l'artère lentieulo-striée et de l'artère cérébrale antérieure) et eouehe optique (branehes de l'artère lenticulo-optique ou de la eérébrale postérieure). Les symptômes, la gravité de l'hémorrhagie et les ehanees d'inondation ventrieulaire pourront varier d'après le siège de l'épanehement sanguin.

Nous insisterons enfin sur un point, signalé déjà, mais qui nous a paru plus général qu'on ne le dit ordinairement : e'est la *symétrie* remarquable que présentent très souvent les foyers multiples d'hémorrhagie eérébrale. Ainsi, quand un malade a une hémorrhagie dans l'hémisphère gauehe, s'il a eu antérieurement une hémorrhagie à droite, on eonstatera le plus souvent que ees deux foyers siègent dans des points assez exaetement symétriques.

Six de nos malades ont eu des foyers multiples ; einq seulement ont eu ees foyers bilatéraux, au nombre de douze. Or, sur ces douze foyers, dix étaient symétriques deux à deux ; un seul malade faisait exception à cette règle de symétrie.

Il y a là plus qu'une eoïneidenee. Et e'est un fait d'autant plus important à noter, que, quand on trouve des foyers multiples de ramollissement (ee qui arrive le plus souvent), on ne eonstate rien de semblable.

Nous arrivons à l'Histoire clinique de l'hémorrhagie cérébrale. Nous n'allons parler que de eette maladie en général, e'est-à-dire déerire les symptômes eommuns qu'elle présente, quel que soit le siège de la lésion. Nous étudierons plus loin les signes partieuliers qui dépendent de tel ou tel siège, pour une lésion en foyer quelle qu'elle soit[1].

Les *prodromes* sont nuls ou insignifiants, en tout eas sans valeur elinique. Ce sont les signes habituels des troubles eirculatoires du eerveau :

[1] Voy. l'article IV : Diagnostic du siège des lésions en foyers.

douleur de tête, vertiges, tintements d'oreille, etc. ; tout cela s'exaspérant dans les efforts, les mouvements brusques. Quelquefois il se produit dans les muscles de la jambe et des bras des mouvements choréiformes qui ont reçu de Raymond le nom d'*hémichorée præhémiplégique*.

D'autres fois, l'attaque d'apoplexie est précédée de phénomènes divers (vertiges, affaiblissement passager d'un membre, troubles transitoires de la parole), d'intensité variable, qui se répètent à différents intervalles et auxquels on a donné le nom d'*équivalents apoplectiques*.

Puis survient brusquement l'*apoplexie*. Nous n'avons plus à parler de cet état, que nous avons déjà décrit à part, en détail (art. I).

L'apoplexie peut aussi manquer ou être incomplète. Quelquefois il y a un étourdissement léger, une sorte d'absence, perte incomplète de connaissance après laquelle le malade se trouve paralysé.

D'autres fois, même avec sa connaissance complète, le malade se sent tout d'un coup paralysé, au moment de faire un mouvement. Souvent il voit sa paralysie se développer sous ses yeux, et assiste à l'envahissement successif de la jambe, du bras, de la face, de la langue, etc.

Dans d'autres cas encore, les sujets se trouvent paralysés, au réveil d'un sommeil que rien n'a paru troubler.

Broadbent a insisté sur un mode de début spécial, qu'il appelle *apoplexie progressive*, et auquel il attribue une certaine valeur pour le diagnostic de siège. « L'apoplexie progressive débute par une brusque douleur dans la tête, une défaillance, des vomissements, et continue par un coma qui augmente peu à peu ; elle est caractérisée par la conservation initiale de la connaissance, le développement graduel des symptômes et une issue fatale et rapide ; la cause ne varie jamais et n'est autre qu'un épanchement sanguin considérable... Le territoire hémorrhagique serait constamment situé sur le côté externe du corps strié extra-ventriculaire, entre le ganglion et la capsule externe[1]. »

Plus récemment, notre ami P. Pucch[2] a insisté sur l'existence de l'apoplexie « progressive » dans certains cas d'inondation lente, progressive elle-même, des ventricules latéraux.

Un phénomène à remarquer, dans certains cas, est l'apparition des convulsions et des *contractures précoces*, qu'il faut toujours soigneusement distinguer des contractures tardives, permanentes. Ces phénomènes d'excitation motrice atteignent le côté paralysé et se généralisent quelquefois aux deux.

Ils sont dus à l'excitation produite sur le tissu nerveux ambiant par le travail intra-cérébral du début, à l'altération de la substance nerveuse, etc.; mais ils ne se développent que quand la lésion siège dans certaines régions, comme les pédoncules, la protubérance, le bulbe, et surtout, d'une manière générale, dans les régions touchant aux méninges

[1] Broadbent ; *Rev. des Sc. méd.*, IX, 581.
[2] P. Puech : *Progr. méd.*, 27 avril 1889.

ou à l'épendyme ventriculaire. Nous y reviendrons du reste à ce dernier point de vue.

Après l'apoplexie s'il y en a eu, ou d'emblée si l'apoplexie a manqué, survient la *période stationnaire* ou de *paralysie*. Le phénomène principal de cette période est en effet la paralysie.

Cette paralysie est généralement une hémiplégie, habituellement plus forte au bras qu'à la jambe. Il y a souvent en même temps déviation de la face du même côté : la commissure des lèvres est tirée en haut du côté sain, les plis et les rides sont plus accentués de ce côté, le malade ne peut pas siffler ou souffler ; l'asymétrie de la face apparaît nettement quand il rit.

Un caractère remarquable de cette paralysie faciale, c'est qu'*elle ne frappe pas l'orbiculaire des paupières*. Le sujet ferme l'œil du côté malade comme de l'autre, ce qui n'arrive pas dans les paralysies périphériques du facial, dans les paralysies rhumatismales, par exemple, de ce nerf.

La langue, la luette, peuvent être déviées. La pointe de la langue est alors dirigée vers le côté paralysé, à cause de l'action du génioglosse sain, dont l'antagoniste est paralysé.

Il y a toute une catégorie de muscles qui sont le plus souvent épargnés. Ce sont en général les muscles dont les mouvements sont toujours associés avec ceux des mêmes muscles du côté opposé : les muscles des yeux, du thorax, de l'abdomen.

Nous avons déjà indiqué, à propos de l'apoplexie, les phénomènes observés par Rosenbach dans le côté hémiplégique[1].

Les troubles de la sensibilité sont beaucoup moins fréquents que les troubles de motilité ; l'hémianesthésie complète répond à un siège spécial de la lésion sur lequel nous aurons à revenir. Nous renvoyons aussi les troubles des sens aux chapitres consacrés au Diagnostic de siège.

Au point de vue intellectuel, une fois les phénomènes apoplectiques proprement dits disparus, il reste souvent une grande inaptitude au travail, une irritabilité excessive, des changements dans le caractère ; tous phénomènes vulgairement attribués au ramollissement, mais qui peuvent aussi très bien dépendre de l'hémorrhagie.

La circulation des viscères est profondément troublée dans quelques cas. On trouve la congestion du poumon, la pneumonie, comme après la section du pneumogastrique ; — des ecchymoses sous la plèvre, sur le cœur, sur l'endocarde et les valvules, sur l'estomac, les intestins, les reins, etc. — Ces faits, observés par tous les auteurs, n'ont pas l'im-

[1] Nous retrouverons plus loin (2e partie, art. I, chap. I) la trépidation épileptoïde et l'exagération des réflexes tendineux, que l'on peut rencontrer aussi dans l'hémiplégie consécutive à une hémorrhagie cérébrale.

portance qu'on avait voulu leur attribuer pour le diagnostic du siège des lésions. On a cru qu'ils prouvaient une lésion du bulbe, du méso-céphale ; nous verrons plus tard que c'est une erreur.

On peut observer aussi la paralysie du grand sympathique dans le côté hémiplégique[1]. C'est à cette cause qu'est due, quand elle existe, l'élévation de température du côté paralysé[2]. D'autres fois (ce sont des cas tout à fait exceptionnels), les signes de l'hémiplégie vaso-motrice sont complets. On a alors : 1° faux ptosis, c'est-à-dire diminution de la fente palpébrale, avec possibilité de soulever énergiquement la paupière supérieure ; 2° rétrécissement marqué de la pupille, toutes les branches oculo-motrices fonctionnant du reste normalement ; 3° renfoncement du bulbe dans l'orbite ; 4° température plus élevée de la moitié paralysée de la face et de l'oreille correspondante ; 5° sécrétion anormale dans l'œil, le nez et la bouche, du côté paralysé.

Dans quelques cas d'hémorrhagie étendue on a signalé (Jackson, Michel, Bristowe et Remak) de l'œdème papillaire[3], qui serait la conséquence d'un épanchement sanguin dans la gaîne du nerf optique. Il se produirait là un phénomène analogue à ce que l'on constate dans les fractures du crâne, les hémorrhagies méningées, les anévrismes de la sylvienne. Ce signe, par son unilatéralité ou tout au moins sa prédominance d'un côté, aide à diagnostiquer le siège de la lésion cérébrale.

On peut enfin observer, toujours dans la même période, des troubles trophiques accusés, tels que l'eschare fessière et les arthropathies.

L'eschare sur la fesse paralysée, *decubitus acutus* de Samuel, a été bien décrite par Charcot en 1868. Nous en avons déjà parlé à propos de l'apoplexie et nous devrons y revenir.

Les arthropathies ont été décrites par Scott Alison d'abord, puis par Brown-Sequard, puis surtout par Charcot. Elles peuvent succéder aux lésions en foyer en général.

Elles affectent surtout les articulations du membre supérieur et rappellent d'abord le rhumatisme, en s'accompagnant souvent de tuméfaction, de rougeur et de douleur articulaire. — Anatomiquement, c'est une synovite végétante et parfois exsudative, avec participation des synoviales tendineuses au processus inflammatoire (Charcot).

C'est en général quinze jours ou un mois après l'attaque que les arthropathies peuvent faire leur apparition. Quelquefois même elles marquent le début de la période tardive.

[1] Voy. NOTHNAGEL ; *Betheiligung des Sympathicus bei cerebraler Hemiplegie ; Virch. Archiv.*, LXVIII, 26.
SEELIGMÜLLER (*Centralb.*, 1878, 13) et VULPIAN (*Clin. de la Charité*, 563) ont publié des faits analogues.

[2] Voy. plus loin, au chap. du *Ramollissement*, tout ce qui est relatif aux températures de la tête et des membres paralysés chez les hémiplégiques.

[3] REMAK ; *Berl. Kl. Woch.-Anal.* in *Rev. des Sc. méd.*, tom XXX, pag. 97.

Le phénomène dominant de la *période tardive* est la contracture[1]. Ces contractures tardives ont une grande importance clinique, à cause de leur valeur pronostique. Elles surviennent en général au bout de quelques mois et sont souvent précédées d'une période pendant laquelle on observe une exagération des réflexes tendineux et de la trépidation épileptoïde dans les membres paralysés.

Ces contractures, une fois complètement développées, ne cèdent pas absolument au chloroforme; elles entraînent des déformations articulaires et des attitudes vicieuses qui persistent jusqu'à la mort. Elles sont plus fréquentes et beaucoup plus marquées au membre supérieur qu'à l'inférieur. Elles peuvent aussi, quoique rarement, affecter la face; dans ce cas, les traits sont naturellement tirés du côté contracturé, ce qui, à un examen superficiel, peut tromper sur le côté de l'hémiplégie.

Les contractures présentent deux types principaux : le type de flexion et le type d'extension. Le premier est le plus commun : Bouchard l'a trouvé 26 fois sur 31 : tous les segments du membre supérieur sont alors fléchis les uns sur les autres ; les doigts sont fléchis dans la paume de la main ; il faut même souvent surveiller les ongles du malade, qui risquent d'ulcérer la peau et qui nécessitent quelquefois l'interposition d'un objet, comme une bande roulée. La main est dans la flexion, l'avant-bras en pronation et fléchi à angle droit sur le bras, qui est lui-même fortement appliqué contre le tronc.

Le type d'extension ne diffère que par l'extension de l'avant-bras sur le bras; la main et les doigts sont toujours en flexion.

Quand la contracture existe au membre inférieur, c'est en général le type d'extension qui domine : tous les segments sont dans l'extension forcée ; seuls, les orteils sont souvent fléchis en crochets sous la plante du pied.

Quelquefois on peut, par un effort plus ou moins violent, transformer le type de flexion en type d'extension. En redressant les doigts, par exemple, quand on dépasse un certain point, il survient tout d'un coup une extension forcée qui peut persister. — Mais en général la contracture, quand elle est un peu ancienne, résiste à toute espèce d'efforts.

Avant les travaux de Charcot et de Bouchard sur les dégénérations secondaires de la moelle, on attribuait ces contractures à une exagération des réflexes, des mouvements associés, dans le côté paralysé. C'est ainsi qu'en 1855, Duchenne (de Boulogne), dans la première édition de son *Traité sur l'électrisation localisée*, rappelait que les phénomènes réflexes s'exagèrent chez les animaux auxquels on a

[1] Nous étudierons plus loin, dans des chapitres spéciaux, certains troubles moteurs que l'on observe quelquefois chez les hémiplégiques : l'hémichorée, l'hémiathétose, le tremblement, etc. Nous devons signaler aussi l'existence, rare d'ailleurs, des crises épileptiformes (épilepsie hémiplégique de Bravais, épilepsie Jacksonienne) chez les sujets présentant de vieux foyers d'hémorrhagie ou de ramollissement au niveau de l'écorce cérébrale.

enlevé les hémisphères cérébraux, et attribuait les contractures des hémiplégiques à un excès d'excitabilité de la moelle, à des mouvements associés exagérés.

On reconnaîtra tout à l'heure cette ancienne théorie dans des travaux tout à fait récents.

Après les recherches de Charcot et de Bouchard, on a été d'accord pour attribuer les contractures des hémiplégiques à la dégénérescence secondaire des cordons latéraux de la moelle. C'est l'explication qui persiste encore aujourd'hui, et c'est pour cela que nous retrouverons cette étude à propos des maladies de la moelle. Mais nous devons dire ici un mot de l'opposition que rencontre cette doctrine chez quelques savants d'outre-Rhin.

Pour Hitzig[1], la dégénération descendante des cordons latéraux est incapable de déterminer des phénomènes d'excitation motrice. Il considère la contracture tardive comme un mouvement associé excessif, provoqué par le moindre mouvement volontaire qu'exécute le côté sain.

Les phénomènes dont parle Hitzig, les mouvements associés existent en effet chez un certain nombre d'hémiplégiques : quand les patients accomplissent un mouvement avec leurs membres sains, ce mouvement est exécuté de la même façon par le côté paralysé, qui est soustrait à l'action de la volonté[2]. Ce phénomène a été décrit par Vulpian, sous le nom de *syncinésie*. Un genre de mouvements associés moins rare comprend ceux que l'on provoque en excitant la peau du côté paralysé, avec l'ongle par exemple.

C'est à cette catégorie de phénomènes qu'Hitzig rattache les contractures tardives des hémiplégiques. Il s'appuie pour cela sur ce fait « que la contracture hémiplégique est notablement augmentée lors de la production de mouvements un peu vifs, pendant la marche, au moment d'une émotion. Il s'appuie aussi sur la diminution de la contracture pendant le sommeil et pendant les premières heures qui suivent le réveil. La volonté, dans ces cas, ne fonctionnant pas et le sujet étant en repos, l'excitabilité du centre d'association n'est pas mise en jeu et la contracture est absente ; elle reparaît lorsque l'influx cérébral vient de nouveau solliciter et ébranler ce centre. » (Straus.)

[1] Voy. Straus ; *Des contractures*. Thèse d'agrég. Paris, 1875.
Consultez également sur cette question :
Brissaud ; Th. Paris, 1880.
Blocq ; Th. Paris, 1887.

[2] Westphal a bien décrit ce phénomène en 1872, chez les hémiplégiques adultes dont la paralysie remontait à la plus tendre enfance (*Rev. des Sc. méd.*, II, 687). Bernhardt a fait en 1874 des observations analogues chez un petit garçon de 8 ans (*Rev. des Sc. méd.*, V. 194).

Nothnagel a étudié et classé les diverses espèces de mouvements associés que peuvent présenter les hémiplégiques (*loc. cit.*, 100). — D'Escarra avait déjà, en 1868, signalé les mouvements associés les plus simples qui se produisent dans le bâillement, l'éternuement, etc. (Thèse de Paris, 1868.)

Cette théorie met les dégénérescences secondaires tout à fait hors de cause. C'est ainsi que Leyden [1] considère ces altérations comme n'ayant pas de symptômes à elles et ne modifiant en rien le pronostic de la lésion cérébrale.

Il nous est impossible d'accepter une pareille opinion, que nous retrouverons ailleurs [2].

Les intermittences dans les contractures, leurs variations sous l'influence de certaines causes, objectées par Hitzig, sont vraies au début de ces contractures ; mais on les observe aussi dans les maladies vraies et primitives des cordons latéraux, ainsi que nous le verrons plus tard. D'autre part, comme le dit très bien Straus, si l'hypothèse d'Hitzig était vraie, les contractures devraient se produire dès le début même de l'apoplexie. Si elles ne se développent qu'à la période tardive, c'est qu'elles sont en rapport avec les lésions de cette période, c'est-à-dire avec les lésions secondaires [3].

Nous maintenons par suite entièrement la théorie française, qui rattache les contractures tardives des hémiplégiques aux dégénérescences secondaires descendantes et qui fait de ces contractures, quand elles sont complètes et permanentes, un signe d'incurabilité à peu près absolue. Elles ont donc un diagnostic et un pronostic.

Nous terminons par cette discussion, que nous avons dû un peu allonger à cause de l'actualité même de la question, l'histoire clinique de l'hémorrhagie cérébrale, et nous arrivons au Diagnostic de cette affection.

Le diagnostic, à la période d'apoplexie, est déjà fait ; le diagnostic entre l'hémorrhagie et le ramollissement ne pourra être établi utilement qu'après l'étude de cette dernière lésion. Le diagnostic de siège sera traité plus tard pour toutes les lésions en foyer. Notre tâche actuelle est donc bien restreinte.

Nous essayerons simplement de distinguer l'hémorrhagie cérébrale à la période paralytique de l'hémiplégie hystérique, de l'hémiplégie de cause spinale, de l'hémiplégie qui succède à certaines maladies aiguës [4].

L'hémiplégie hystérique se distinguera par les antécédents du sujet et par la coexistence d'autres manifestations hystériques : la brusquerie du début des accidents, souvent leur disparition non moins rapide, la coïncidence des anesthésies... L'hémiplégie avec hémianes-

[1] Leyden ; *Traité clinique des maladies de la moelle*, trad. franc., 586.

[2] Voy. plus loin (2e partie, art. I) le chapitre premier consacré à l'étude des Dégénérescences secondaires de la moelle.

[3] Onimus a discuté ces questions dans son article *Contractures* du *Dictionn. encycl.* Il attache une très grande importance aux faits invoqués par Hitzig ; il admet qu'il y a une irritation des centres excito-moteurs, mais par la lésion scléreuse secondaire.

[4] Voy. notre article *Paralysie*, in *Dict. encyclop.*

thésie pourrait plus facilement être confondue : l'hyperesthésie ovarienne, sur laquelle Charcot a tant insisté, et les autres stigmates de la névrose ont, dans ces cas, une grande valeur.

L'hémiplégie d'origine spinale est rare ; du reste, elle laisse absolument intacts tous les nerfs cérébraux et est souvent croisée pour le mouvement et la sensibilité.

Les hémiplégies qui peuvent succéder aux fièvres graves (Gubler), à la pneumonie (Lépine), à la gastro-entérite (Rostan), à la hernie étranglée (Nicaise), etc., se distingueraient par l'existence même de ce fait morbide antérieur.

Sans parler du Pronostic de l'apoplexie, le pronostic de l'hémiplégie sera très variable suivant les cas et notamment suivant le siège de la lésion.

Quand l'hémorrhagie s'est bornée à comprimer les éléments nerveux sans les détruire, la guérison peut survenir ; la motilité commence à reparaître après quelques jours ou quelques semaines ; presque toujours la jambe est plus rapidement et plus complètement améliorée que le membre supérieur.

Les lésions trophiques, l'eschare fessière surtout, sont un signe pronostique grave, même au point de vue de la vie du sujet.

Les contractures tardives et permanentes sont un signe pronostique grave aussi, mais seulement au point de vue de l'incurabilité de la paralysie.

Enfin, lors même qu'une première atteinte aura été suivie de résolution complète, il faudra toujours songer à l'éventualité d'une récidive, dont le pronostic est généralement plus grave que celui de l'atteinte antérieure.

Au début, le Traitement sera celui de l'apoplexie sanguine en général et de la congestion cérébrale : dérivation et révulsion par tous les moyens ; quelquefois, mais pas toujours, déplétion préalable par une saignée abondante, etc.

La réaction contre les émissions sanguines a été telle dans ces dernières années que certains auteurs en sont venus à les repousser absolument dans le traitement de l'hémorrhagie cérébrale.

Presque toujours, dit Hammond, le processus (dans le foyer apoplectique) n'est pas pathologique ; au contraire, il est à un haut degré réparateur. Prendre du sang à un corps qui lutte de toutes ses forces contre la lésion, c'est le priver d'une partie de ses ressources, sans modifier en aucune façon la nature du mal. La pratique des purgatifs même, qui est devenue vulgaire, est en opposition formelle, non seulement avec cette assertion que *la chose principale est de laisser le malade tranquille*, mais encore avec le sens théorique du traitement... En fait, il n'y a qu'à laisser le malade parfaitement tranquille avec la tête main-

tenue élevée et la chambre à une température de 60° (Fahrenheit) environ, autant que possible, et bien aérée.

Une assertion aussi absolue nous paraît inadmissible. C'est là une des preuves du danger que peut présenter une application trop hâtive et trop absolue de l'anatomie pathologique à la thérapeutique. Nous persistons à croire qu'il y a des cas d'hémorrhagie cérébrale dans lesquels les émissions sanguines et les révulsifs, intestinaux ou autres, sont indiqués.

Ce n'est pas le caillot formé et réalisé dans l'encéphale qu'il faut seulement considérer, c'est le mouvement fluxionnaire général qui a précédé et provoqué l'hémorrhagie, qui lui survit, qui est quelquefois même accru par ce corps étranger nouveau, qui peut entraîner de nouvelles ruptures vasculaires, qui généralise les effets apoplectiques à tout le cerveau, et qui très souvent sera la cause directe de la mort. Débarrasser une hémorrhagie cérébrale de cet élément fluxionnaire, c'est déjà rendre un très grand service au patient, c'est souvent lui sauver la vie en facilitant le passage à cette phase où le caillot persiste sans doute, mais ne produit plus qu'une hémiplégie, une simple infirmité qui ne menace pas l'existence.

C'est pour avoir méconnu l'existence de cet élément fluxionnaire, cause et suite de l'hémorrhagie, que l'on repousse les émissions sanguines. Or, ce mouvement fluxionnaire s'impose à tout clinicien non prévenu ; c'est lui qui fait le pronostic et l'indication thérapeutique.

La nature médicatrice est certainement une belle chose ; mais il ne faut ni en abuser ni trop s'y fier. Pour que le processus soit réparateur dans l'hémorrhagie, il faut que tout élément d'irritation et de fluxion soit tombé. Et pour cela, l'intervention thérapeutique n'est pas inutile.

A l'appui de sa thèse, Hammond reproduit le raisonnement suivant de Trousseau :

« Il n'y a pas de médecin qui pense à la saignée quand il s'agit d'un épanchement de sang à la peau, parce qu'il sait combien serait absurde une telle pratique ; cependant, sauf la localisation, il n'y a pas de différence entre ces deux processus. Un athlète, par exemple, reçoit dans un pugilat un coup de poing sur la face qui détermine la rupture des vaisseaux sanguins dans le tissu cellulaire de la région palpébrale. Que penserait-il d'un médecin qui ordonnerait la saignée du bras dans le but de faire résorber le foyer sanguin ? »

On le voit, c'est toujours cette prétendue indication exclusive de la saignée : faire résorber le foyer sanguin. Mais la question n'est pas là. La preuve en est que, quand les phénomènes apoplectiques ont disparu, personne ne songe à saigner pour faciliter la résorption du caillot, qui cependant existe bien encore. Mais pendant l'apoplexie il y a autre chose.

Nous ajouterons même que cet élément peut aussi se présenter chez l'athlète. Si le traumatisme a été violent, il peut être l'occasion d'un mouvement fluxionnaire vers le point blessé et son entourage, et dans

ce cas, quoi que puisse en penser l'athlète lui-même, nous conseillerons des émissions sanguines.

En résumé, nous ne prétendons pas qu'il faille saigner tous les malades atteints d'hémorrhagie cérébrale, mais nous disons qu'il ne faut pas exclure ces moyens d'une manière absolue. En admettant qu'on ne puisse rien sur le caillot, il y a à côté un élément fluxionnaire très important qui fait souvent le pronostic et l'indication thérapeutique. Contre cet élément fluxionnaire, on fera bien d'appliquer les règles que nous avons indiquées à propos du traitement de la congestion cérébrale (pag. 80) et d'employer, suivant les cas, la saignée, les émissions sanguines locales et les révulsifs, cutanés ou autres.

Spencer et Horsley [1], se fondant sur des expériences réalisées chez le singe, ont proposé, pour combattre une hémorrhagie cérébrale au cours de sa production, la compression immédiate de la carotide interne ; on produirait ainsi une anémie de la sylvienne et l'arrêt instantané de l'hémorrhagie. Actuellement ces auteurs [2] préconisent, dans les mêmes circonstances (quand le médecin est appelé dans les quatre heures qui suivent le début des accidents), la ligature de la carotide primitive.

Une fois l'attaque terminée, la période paralytique comporte deux indications : 1° empêcher autant que possible le retour d'accidents semblables, en prévenant les nouvelles poussées congestives auxquelles le malade est sujet ; 2° rendre, si on le peut, le mouvement aux membres paralysés.

La première indication sera remplie par les moyens que nous avons énumérés pour le traitement de la congestion cérébrale habituelle : révulsifs, notamment sur le tube intestinal ; pour entretenir la liberté du ventre, laxatifs, purgatifs répétés ; quelques sangsues de temps en temps au fondement ou derrière les oreilles, etc.

La seconde indication est plus délicate. Les excitants sont nombreux pour donner un coup de fouet au système nerveux engourdi et aux muscles rouillés ; mais il ne faut pas perdre de vue ce grand principe que les excitants peuvent présenter de grands dangers au point de vue du retour des accidents congestifs : il y a là un double élément de détermination qui doit inspirer la prudence du médecin.

Nous appellerons ici l'attention sur deux moyens très puissants, très employés et en même temps très difficiles à manier : l'*électrisation* et les *eaux minérales* [3].

On n'a d'abord employé que l'électricité d'induction, les *courants*

[1] Spencer et Horsley ; *Brit. med. Journ.*, 1889.

[2] Spencer et Horsley ; *Berl. kl. Woch.*, 1890.

[3] Le massage est également préconisé dans des cas déterminés. (Leguy ; Th. Paris, déc. 1889.)

interrompus. Duchenne a magistralement posé les règles de leur emploi[1].

Il distingue deux périodes dans l'histoire de l'hémorrhagie cérébrale : l'une qui correspond à la résorption de l'hémorrhagie, l'autre qui suit cette résorption. Dans la première période, l'électrisation est toujours inutile et elle peut même être nuisible en déterminant de nouvelles congestions cérébrales. Duchenne rapporte des observations qui montrent les réels dangers d'une électrisation trop hâtive.

A la deuxième période, on peut avoir des succès. Dans le vingtième des cas, il a eu une guérison radicale ; dans le quart, une amélioration plus ou moins complète. Plus fréquemment encore, il n'a aucune amélioration. Pour juger d'avance si les courants électriques seront efficaces ou resteront impuissants, on doit s'appuyer sur la présence ou l'absence des contractures tardives, qui annoncent l'incurabilité de la paralysie.

L'hémiplégie faciale peut être guérie aussi ; mais Duchenne redoute (et en citant des faits à l'appui) les dangers de l'application électrique en des points si rapprochés du cerveau. D'où la nécessité clinique de bien distinguer les paralysies faciales d'origine centrale pour lesquelles l'électricité est un danger, des paralysies d'origine périphérique, dans lesquelles l'électrisation est absolument inoffensive et excessivement utile. On fondera surtout cette distinction sur l'intégrité de l'orbiculaire des paupières et sur la réaction électrique des muscles.

En électrisant après l'hémorrhagie cérébrale, on doit toujours rapprocher le plus possible les excitateurs, de manière à limiter l'action ; il faut aussi employer un courant à intermittences rares, ne pas appliquer l'électricité avant le sixième ou le septième mois en général, électriser tous les muscles paralysés individuellement ; s'il y a des contractures, s'abstenir ou diriger le courant sur les antagonistes des muscles contracturés.

Depuis quelques années, on s'est beaucoup occupé des *courants continus ;* en France, c'est certainement Onimus qui a le mieux posé les indications de leur emploi[2].

Onimus insiste sur les différences essentielles qu'il y a entre les courants induits et les courants continus ; ces derniers, ne présentant pas les dangers des premiers, peuvent être employés déjà quelques jours

[1] Duchenne (de Boulogne) ; *Traité de l'électrisation localisée*, 1855.

Voy., pour ce qui a trait à l'exploration électrique et aux généralités sur l'électrodiagnostic et l'électrothérapie, plus loin, le chapitre consacré aux Paralysies périphériques (5e partie, art. III, chap. I), et le récent travail de notre collègue Regimbeau (*Nouveau Montp. médic.*, 1892.)

[2] Onimus et Legros ; *Traité d'électricité médicale*, 1872.

Onimus ; *Guide pratique d'électrothérapie*, 1877.

après l'attaque et dirigés directement sur le siège de la lésion cérébrale ou sur le sympathique cervical du côté de la lésion.

Remak a exagéré la valeur de ce procédé quand il a dit qu'il pouvait guérir toutes les paralysies et les contractures de l'hémorrhagie cérébrale.

Voici comment Onimus recommande de procéder.

On peut commencer sept ou huit jours après le début. On applique le pôle positif sur le front du côté de la lésion et le pôle négatif sur la nuque, et on emploie un courant très faible, 6 à 10 éléments, pendant deux à trois minutes. On électrise alors le ganglion cervical supérieur avec un courant un peu plus fort, 10 à 15 éléments, pendant près de cinq minutes.

Il faut toujours avoir soin de commencer l'électrisation par le courant le plus faible possible, 1 à 2 éléments, et augmenter lentement et progressivement. Il faut prendre les mêmes précautions quand on cesse l'électrisation.

On facilite ainsi la résorption du caillot, en agissant modérément sur la circulation, et cette influence peut également être utile dans les cas où l'hémiplégie est due à une oblitération des vaisseaux ou à une compression dépendant de la stase sanguine.

Plus tard, quelques semaines après le début, on électrise à la fois le sympathique cervical et les membres. On obtient ainsi en général un peu plus de facilité et d'étendue dans les mouvements. Mais l'action est bornée et atteint assez vite son maximum.

S'il y a des douleurs et des contractures, on peut calmer les douleurs et faire cesser les contractures, mais seulement pour un temps. La contracture cesse pendant le passage du courant, mais reparaît un temps variable après la cessation de l'électrisation.

En terminant ce point, nous rappellerons les précautions qu'il faut toujours prendre pour éviter la provocation de nouveaux accidents congestifs, sous l'influence d'une électrisation prématurée. Nous insisterons, avec Vulpian, « sur la nécessité, quand on emploie l'électrisation comme moyen de traitement dans les hémiplégies de cause cérébrale, de faire des séances très courtes et surtout de ne pas employer des courants trop forts ». Pour lui, des accidents graves peuvent être la conséquence de longues séances d'électrisation, et, à ce propos, il se rappelait que l'on avait vu des accidents mortels survenir en pareil cas, les malades ayant été pris d'hémiplégie cérébrale pendant la faradisation[1].

Avec ces précautions et de la surveillance, le courant électrique donnera souvent de bons résultats contre la paralysie consécutive à l'hémorrhagie cérébrale. Mais nous souscrivons entièrement à cette maxime de Hammond : *il n'y a rien à faire pour la guérison de la paralysie avant que tout signe d'irritation cérébrale ait disparu* et avant que

[1] Vulpian; *Clin. de la Charité*, 566.

le malade commence à souffrir de son inaction et essaye de mouvoir ses membres paralysés.

Erb donne[1] des conseils analogues aux précédents.

Il commence le traitement environ trois ou quatre semaines après le commencement de la paralysie. Dans des cas très légers, on peut s'y prendre encore plus tôt; mais, dans des cas plus graves et quand on a affaire à des individus très irritables, que la circulation est fort excitée et que les vaisseaux sont malades sur une large échelle, on fera peut-être bien d'attendre encore plus longtemps.

Le courant galvanique (le seul à employer) doit « traverser la tête longitudinalement, transversalement et même, si c'est possible, obliquement... Comme il s'agit le plus souvent d'hémorrhagie dans la région des gros ganglions de la capsule interne, ce sera la direction transversale à travers la partie postérieure des tempes qui entrera en première ligne; il en sera de même de la direction oblique, allant de cette région à la nuque. Plus les symptômes indiqueront qu'il s'agit d'un foyer dans le voisinage de la face supérieure du cerveau (troisième circonvolution frontale, aphasie, circonvolutions centrales), plus vous avancerez vers cette place avec l'autre électrode... Ajoutez ensuite à cela la galvanisation bilatérale du sympathique, d'après la méthode connue[2]. »

« Dans tous les cas quelque peu anciens, surtout dans ceux avec contractures dans les parties paralysées (par dégénération descendante des voies pyramidales), vous emploierez utilement la direction oblique, parce qu'ainsi toute la voie de conductibilité motrice jusqu'aux pyramides est impressionnée. » A cela on joint le traitement de la moelle épinière, tel que nous le décrirons plus tard.

En outre, on fera bien presque toujours de ne pas négliger le traitement symptomatique périphérique; contre la paralysie vous emploierez habituellement le pôle négatif (Ka), le pôle positif (An) étant appliqué à la nuque; on fera des interruptions avec le pôle négatif ou on faradisera les nerfs ou muscles paralysés. — Contre les contractures : relâchement des muscles par de forts courants stables, ou une interruption réitérée du courant, ou par des courants faradiques très forts (Remak); ou bien : forte faradisation des membres contracturés, puis leur extension passive, fixation de l'extrémité dans la plus grande extension possible sur une attelle, puis légère faradisation des antagonistes plus fortement paralysés (des extenseurs).

Erb termine ce passage en disant : « Les résultats du traitement électrique dans les hémorrhagies et leurs conséquences sont excessivement variables, maintes fois brillants, souvent négatifs, à tel point que l'on ne peut guère communiquer à cet égard des données plus positives;

[1] Erb; *Loc. cit.*, 311.

[2] Voy. plus haut, pag. 68.

mais, en tout cas, la tentative d'un traitement électrique est justifiable dans presque tous les cas[1] ».

Nous nous contenterons d'indiquer les *Eaux minérales*, conseillées contre les paralysies d'origine cérébrale. Celles qui sont le plus spécialement préconisées sont les eaux *chlorurées sodiques*, dans lesquelles le chlorure de sodium domine, comme dans l'eau de mer.

On les divise classiquement en deux catégories : les chlorurées sodiques fortes, telles que Balaruc, Bourbonne, Bourbon-l'Archambault, Lamotte, Wiesbaden... ; les chlorurées sodiques faibles, telles que Néris, Luxeuil, Bourbon-Lancy, Wildbad. Ces dernières ne paraissent agir que par leur thermalité.

Nous demandons seulement la permission d'insister avec détails sur Balaruc, à cause de la puissance si remarquable de son action et à cause de son voisinage de notre ville, qui l'impose spécialement à notre attention. C'est par là que nous terminerons l'étude de l'hémorrhagie cérébrale.

Balaruc[2] est situé sur les bords de l'étang de Thau, cette vaste nappe d'eau qui est en communication constante et intime avec la mer, et qui constitue une véritable mer intérieure. C'est non loin de Cette, d'où l'on peut s'y rendre en bateau à vapeur.

Cette source minérale est connue depuis bien longtemps. D'Aigrefeuille raconte que les étuves de Montpellier, qui avaient une grande réputation, furent abandonnées quand les eaux de Balaruc prirent de l'extension, notamment sous l'impulsion de Rondelet, le Dr Rondibilis de Rabelais.

C'était déjà une restauration pour Balaruc, car les Romains avaient fréquenté ces thermes et y avaient construit un temple et des aqueducs.

En 1579, Balaruc est très fréquenté, et, en 1597, paraît l'ouvrage de Dortoman sur les causes et les effets de ces eaux. Il y eut à cette époque et dans tout le XVIIe siècle une grande vogue pour cette station. En 1706 encore, Chirac guérit par les eaux de Balaruc le régent de France, Philippe d'Orléans, qui avait été blessé au siège de Turin.

Plus tard, la réputation de Balaruc subit une sorte d'éclipse, et ce n'est que dans ces dernières années qu'une nouvelle restauration a replacé Balaruc au rang qu'il doit occuper. Dans le grand mouvement

[1] Voy. aussi sur ce point le travail de REGIMBEAU (*Gaz. hebdom. de Montpellier*, mai 1883) sur le traitement par l'électricité de l'hémiplégie cérébrale.

[2] C'est aux travaux du Dr CROUZET, ancien inspecteur de Balaruc, et à ceux de son prédécesseur, ROUSSET, que nous avons emprunté les éléments de ce paragraphe. — Dans ces derniers temps, PLANCHE, inspecteur actuel, et GIRBAL, ont également publié d'intéressants Mémoires sur l'action des eaux.

contemporain qui a entraîné toute l'hydrologie minérale, Balaruc a conquis et conservé la place toute particulière qui lui appartient.

Nous ne donnerons pas la composition exacte de l'eau de Balaruc ; on la trouve partout. Nous mentionnerons seulement sa haute thermalité (40 à 50° centigrades à la source), — sa richesse en chlorure de sodium, qui en fait de l'eau de mer chaude ; — elle contient enfin quelques autres principes, des sels de magnésie notamment.

Les eaux de Balaruc sont employées de bien des manières différentes, soit à l'extérieur, soit à l'intérieur.

En *boisson*, on devra prendre des doses variées, suivant l'indication à remplir. — Pour avoir un *effet laxatif*, qu'on peut prolonger, on prendra quatre à six verres par jour. Dix à douze verres produiront une purgation véritable ; dans ce cas, et pour obtenir cet effet, Rousset fait prendre deux verrées toutes les vingt minutes, de cinq à huit heures du matin. On commence souvent le traitement par là.

Au delà de quinze à vingt verres, on a des superpurgations ; c'est un moyen perturbateur que l'on doit redouter, parce qu'il mènerait facilement à la colliquation.

Un autre effet très important que l'on peut obtenir avec l'eau de Balaruc en boisson est celui que Rousset appelle l'*effet altérant ;* pour Fonssagrives, c'est une action sur la nutrition analogue à celle du chlorure de sodium pris à l'intérieur (dans l'engraissement des chevaux par exemple). Dans ce but, il faut se contenter de très petites doses : un verre matin et soir. Mais Crouzet nous faisait remarquer combien il est difficile d'astreindre un malade à boire aussi peu, à profiter aussi peu de l'eau qu'il est venu chercher.

Les *bains* peuvent être pris à des températures variées : de 18° à 40° ; on les échauffe graduellement. On peut aussi prendre des bains partiels : bains de pied, etc. On y ajoute des *frictions*, le *massage* dans le bain.

On donne aussi des *douches*, soit générales, soit locales.

La *boue* laissée par l'eau au fond des réservoirs, et qui est très chargée de principes minéralisateurs, est également utilisée en bains.

Enfin, on peut prendre des *bains d'étuve*, dans une sorte de vaporarium.

Les *effets physiologiques* varient suivant le mode d'administration. La boisson agit sur le tube digestif et agit différemment suivant la dose employée, comme nous l'avons vu. Mais elle modifie aussi la nutrition ; maintenue dans de certaines limites, l'eau excite l'appétit et facilite la digestion.

A doses modérées, l'eau de Balaruc en boisson peut donc avoir une certaine action reconstituante, en même temps que son action laxative.

Les différents modes d'application externe ont, d'une manière générale, un effet excitant dû, soit à la thermalité, soit au chlorure de sodium, et que l'on peut augmenter par les pratiques mêmes de l'application.

Les bains font rougir la peau, stimulent la vitalité de ce tissu, accélèrent le pouls. Les douches sont plus excitantes encore. La boue aurait une action à la fois excitante et révulsive.

Au point de vue thérapeutique, ce ne sont pas là des eaux anodines; ce sont des eaux très puissantes, qui peuvent faire beaucoup de bien comme aussi beaucoup de mal. Il est monstrueux que l'inspecteur ait dû, à une époque, signaler à l'Académie de Médecine des inscriptions comme la suivante dans le vestibule de l'établissement : « Chacun sait que l'usage des eaux de Balaruc, même le plus prolongé, ne peut en aucun cas être nuisible. Les malades devront suivre un traitement complet et éviter tous les frais de n'importe quel médecin ». Ce sont là des absurdités remplies de dangers.

Tant qu'un processus actif et progressif existe dans l'encéphale, il faut se méfier de ces eaux, qui pourraient faciliter le développement d'une nouvelle poussée vers le cerveau. *Ne les employez que quand tout phénomène d'excitation aura disparu*, quand il n'y aura plus de menace de congestion.

Quand il n'y a plus que les conséquences de la lésion déjà réalisée, quand il reste seulement une hémiplégie avec cicatrice dans le cerveau, sans processus actif d'aucune sorte tout autour, l'eau de Balaruc remplira l'indication capitale et sera de la plus haute utilité.

L'action de l'eau de Balaruc peut être recherchée en dehors de la station : vous nous voyez souvent prescrire à l'hôpital, chez des hémiplégiques qui viennent se faire traiter en dehors des périodes où l'hôpital de Balaruc leur est ouvert, l'eau de Balaruc de la manière suivante : un litre à prendre chaque matin, par demi-verre, de demi-heure en demi-heure, cela durant quinze ou vingt jours de suite. Nous avons récemment adopté cette formule qui, après des essais de tous ordres, nous paraît donner les meilleurs résultats.

Le nom de Balaruc rappelle l'idée de paralysie, dit Rousset. En 1869, sur 181 malades non hospitalisés, Crouzet eut 160 paralytiques, ou tout au moins 160 maladies des centres nerveux.

Dans ces cas, l'action curative est remarquable. Il y a excitation de la contractilité musculaire et aussi action spéciale sur le système nerveux, action tonique et décongestive sur ces organes. Balaruc, dit encore Crouzet, est moins un antiparalytique qu'un antiplastique.

Retenez cette indication capitale des eaux de Balaruc dans le traitement de la paralysie qui succède à l'hémorrhagie cérébrale.

L'emploi de ces eaux dans la congestion cérébrale est beaucoup plus délicat.

Ici, il faut se rappeler les divers modes d'administration indiqués et leurs effets respectifs; et alors, avec beaucoup de prudence et de sagacité médicales, on peut améliorer même les états congestifs de l'encéphale. « Les eaux de Balaruc, dit toujours Crouzet, combattent souvent avec un rapide succès les états congestifs du cerveau, pourvu que l'on

n'ait pas affaire à des symptômes cérébraux aigus, à l'état d'acuité d'une période ascendante du mal. »

En dehors de ces grandes indications, il y a quelques circonstances dont il faut tenir compte pour poser les indications ou les contre-indications de ces eaux.

Ainsi, l'existence d'une diathèse strumeuse est une puissante indication. Ces eaux de mer chaudes s'appliquent très bien à beaucoup de manifestations variées de la scrofule et au traitement de certaines tuberculoses locales.

Balaruc, administré avec intelligence et modération, peut être supporté par de jeunes enfants.

Vous trouverez au contraire des contre-indications dans la période ascendante du mal avec symptômes d'acuité, les fortes chaleurs, l'irritabilité des voies urinaires, notamment chez les buveurs avancés en âge, et alors que la boisson d'eau minérale est prise à doses trop élevées.

Telles sont les principales conclusions des nombreux travaux et des innombrables observations du Dr Crouzet et des médecins qui l'ont suivi ou précédé à Balaruc.

Récemment, et dans les cas de lésion en foyer, à siège bien caractérisé, on a proposé[1] de remédier aux troubles paralytiques consécutifs à l'hémorrhagie par une intervention chirurgicale qui consisterait, après trépanation, dans l'ouverture, l'évacuation et le drainage du foyer de la lésion. Nous n'insisterons pas sur ces hardies tentatives qui nous paraissent plus hasardées et moins légitimes lorsqu'il s'agit d'un foyer intra-cérébral, souvent accompagné de lésions destructives et de dégénérescence descendante des éléments nerveux, que lorsqu'on a affaire à une hémorrhagie méningée provoquant simplement une irritation limitée de l'écorce cérébrale.

CHAPITRE II.

RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL[2].

On sera peut-être étonné de nous voir employer ce mot de ramollissement cérébral, qui est dédaigné par bien des médecins, que l'on remplace

[1] Lucas-Championnière ; *Acad. de Méd.*, 20 août 1889. — *Journ. de Méd. et de Chir. prat.*, oct. 1889.

[2] Voy. Parrot ; art. *Ramollissement du cerveau*, in *Dict. encycl.*

Jaccoud et Hallopeau ; art. *Oblitération des vaisseaux de l'encéphale*, in *Nouv. Dict. de Méd. et de Chir. prat.*

Nothnagel ; même article, in *Handbuch* de Ziemssen.

Durand-Fardel ; *Traité du ramollissement du cerveau.*

Proust ; *Des différentes formes de ramollissement du cerveau* ; Thèse d'Agrégation, Paris, 1866.

Hammond ; Rosenthal ; *loc. cit.*

volontiers par des mots plus nouveaux, et qui n'est inscrit notamment en tête d'aucun chapitre dans les Traités récents de Pathologie interne, comme celui de Jaccoud.

Nous conservons ce vieux mot, parce qu'il représente nettement un type clinique bien arrêté, et dont la démonstration a été faite par l'École française.

C'est à Rostan, en 1830, que commence l'histoire du ramollissement. Morgagni et quelques autres l'avaient entrevu ; mais Rostan en fixe la description clinique et le fait entrer dans la nosologie.

Dans cette première phase, toute clinique, de l'histoire du ramollissement, on insiste peu sur l'origine et sur la pathogénie de cette lésion. Ainsi, Rostan admet dans beaucoup de cas l'origine inflammatoire ; mais aussi il voit les lésions artérielles, leur attribue le ramollissement et les attribue elles-mêmes à la sénilité plutôt qu'à l'inflammation.

Les cliniciens français qui viennent ensuite, Lallemand, Bouillaud, Durand-Fardel et autres, complètent l'histoire clinique du ramollissement ; mais en même temps ils versent tout à fait dans la doctrine de l'encéphalite, ils admettent toujours l'origine inflammatoire de cette lésion. Cette opinion est due à l'influence considérable de Broussais et à la ressemblance réelle qu'il y a entre le ramollissement et l'encéphalite.

C'est la seconde phase de cet historique.

Dans une troisième période, le rôle des troubles circulatoires, des lésions vasculaires, est bien mis en lumière. Ces travaux commencent avec le Mémoire de Virchow sur les thromboses et les embolies, en 1847. Rostan avait déjà vu les lésions artérielles. D'autres après lui, Andral, Bouillaud, Abercrombie, etc., les avaient vues aussi. Mais Virchow les décrit complètement et pose une nouvelle doctrine : c'est la circulation entravée dans un département vasculaire, c'est la coagulation du sang, soit sur place, soit par transport, qui entraîne le ramollissement cérébral de la région vascularisée.

Virchow ouvrait ainsi une voie heureuse, qui a conduit une série d'observateurs de tous les pays à compléter cette histoire pathogénique du ramollissement cérébral, que nous exposerons tout à l'heure.

Mais on a voulu aller plus loin : pour effacer l'œuvre française de Rostan et de ses successeurs, de 1820 à 1837, les Allemands ont biffé le type clinique du ramollissement. Faisant tout partir des travaux de Virchow, ils ont voulu fondre absolument le ramollissement dans sa cause immédiate, la coagulation vasculaire. Dans les traités allemands de Pathologie interne, comme le Traité de Ziemssen, et dans le Traité de Jaccoud (quoiqu'il soit écrit en excellent français), il n'y a pas de chapitre *Ramollissement ;* il n'y a qu'un chapitre *Oblitération des vaisseaux cérébraux.*

Pour nous, il y a là une confusion, et par suite une erreur : le ramollissement, tout en étant produit par l'oblitération vasculaire, ne peut pas

être confondu avec cette oblitération même, car il n'en est pas un effet constant et nécessaire ; le seul effet constant et nécessaire de l'oblitération artérielle, c'est l'anémie localisée. Et c'est confondre, bien à tort, le ramollissement et l'anémie, que de mettre tout cela ensemble dans les suites des oblitérations vasculaires[1].

Les anévrismes miliaires sont la cause habituelle de l'hémorrhagie cérébrale ; on conserve cependant le chapitre *Hémorrhagie*, sans l'intituler : *Des anévrismes miliaires*, parce que l'hémorrhagie est un effet qui peut manquer : il y a des anévrismes miliaires qui ne se rompent jamais, et de plus l'hémorrhagie cérébrale est un effet distinct qui mérite une description clinique spéciale.

De même ici, tout en admettant pour la plupart des cas l'origine allemande du ramollissement[2], nous maintenons le mot et le type clinique français de cette maladie. — La suite de ce chapitre montrera, nous l'espérons, que nous sommes dans le vrai.

Histoire anatomique du ramollissement. — On sait que les processus peuvent se diviser en *formatifs* et en *régressifs*. Dans les premiers, c'est la prolifération qui domine, comme dans l'inflammation : il y a néoformation d'un tissu semblable au tissu malade lui-même, ou d'un tissu correspondant à une autre phase de son développement histologique.

Dans les processus régressifs, au contraire, il y a tendance à la destruction du tissu atteint, dégénérescence. Ce n'est pas la mort du tissu, la gangrène ; c'est un processus vital, encore actif, mais qui mène à la destruction. C'est ce que Virchow appelle *nécrobiose*, expression que l'on a critiquée à cause de la contradiction qu'il y a entre les deux moitiés du mot, mais qui veut exprimer précisément cette opposition d'un processus vital qui mène à la destruction.

[1] Nous avons été heureux de trouver dans le livre de Hammond le passage suivant, qui exprime absolument les mêmes idées : « Beaucoup d'auteurs mettent le ramollissement en rapport intime avec l'oblitération des artères du cerveau ; mais, bien que celle-ci en soit le point de départ, il peut être la conséquence de bien d'autres causes, et l'occlusion artérielle n'est pas forcément suivie de ramollissement. C'est pourquoi nous avons préféré ne l'étudier que comme il doit être réellement considéré, c'est-à-dire comme un état pathologique distinct, aussi bien que la sclérose ou toute autre affection cérébrale. »

[2] Plus nous faisons d'autopsies de sujets atteints de ramollissement cérébral, plus notre conviction se fortifie que l'encéphalite joue dans sa pathogénie un rôle plus considérable qu'on ne le dit aujourd'hui. La méningite chronique est très fréquente chez le vieillard ; quand le foyer de ramollissement est cortical et adhère aux méninges, on parle de méningo-encéphalite. Mais quand (quelquefois sur le même cerveau) on trouve d'autres foyers un peu distants des méninges, on ne parle plus d'inflammation, on n'y pense même pas (pour peu qu'il y ait un peu d'athérome artériel), et en cela on a souvent tort. Ce serait un beau sujet d'étude histologique que de reprendre, à ce point de vue, toute l'histoire du ramollissement cérébral.

Le ramollissement est le type des processus régressifs, de la nécrobiose.

La condition pathogénique générale qui le produit, c'est l'arrêt de la circulation sans développement suffisant de la circulation collatérale : dans ces cas, la nutrition du tissu privé de sang languit ; le tissu dépérit, dégénère ; d'où ramollissement.

Étudions d'abord les conditions de développement de cette oblitération des vaisseaux qui entraîne le ramollissement.

En tête des causes de l'oblitération vasculaire, il faut noter l'athérome artériel. L'athérome, vous le savez, est une lésion chronique de la tunique interne avec des plaques de dégénérescence. Cette lésion produit une gêne de la circulation, et cela de plusieurs manières : d'abord il y a perte d'élasticité et d'extensibilité de la paroi ; le vaisseau ne se laisse pas aussi bien dilater par le sang et ne réagit pas aussi bien sur son contenu, d'où ralentissement local de la circulation. On sait que sur des radiales fortement athéromateuses le pouls ne se sent pas ; on ne perçoit plus l'influence de chaque systole cardiaque.

De plus, les plaques athéromateuses font saillie dans la lumière du vaisseau, diminuent mécaniquement son calibre et forment des rugosités anormales sur la paroi.

Or, le ralentissement de la circulation, les rugosités de la paroi, sont des éléments de coagulation pour le sang. Le sang ralenti se coagule peu à peu autour des saillies de la paroi et diminue de plus en plus le calibre du vaisseau, jusqu'à ce que la lumière soit oblitérée par le bouchon fibrineux.

C'est ce qu'on appelle l'oblitération par *thrombose*.

Supposez maintenant une coagulation faite, pour n'importe quelle cause, en un point quelconque de l'appareil circulatoire, dans une veine par exemple : le sang se coagule jusqu'à la rencontre d'un tronc plus volumineux ; le bouchon fait alors saillie dans la grande veine, et un fragment peut être entraîné dans la circulation. S'il trouve sur son trajet un vaisseau trop petit pour y circuler, il s'y arrêtera et le bouchera. Ce résultat sera facilité notamment par l'augmentation de volume que subit le petit caillot dans sa migration : il fait boule de neige.

Supposez par exemple un de ces petits caillots parti du cœur gauche, il pourra aller oblitérer une artère cérébrale. C'est l'oblitération par *embolie :* le caillot migrateur est un *embolus*.

Ces deux processus d'oblitération peuvent se développer dans les artérioles, les capillaires ou les veines, suivant les conditions.

Voilà les deux grandes conditions pathogéniques du ramollissement. Une fois cette oblitération produite, voyons comment se développe la lésion.

Le premier résultat constant est l'arrêt du sang dans la région. Tout peut se borner là. Il y a dans les artères cérébrales des anastomoses

nombreuses, le cercle de Willis par exemple ; alors la circulation collatérale peut s'établir et supplée à tout.

Mais il y a des artérioles dont nous étudierons plus tard la distribution plus précise, qui sont ce que Cohnheim a appelé des artères terminales *(Endarterie)*. Ce sont des artérioles qui n'ont plus d'anastomoses entre elles jusqu'au réseau capillaire. Quand la coagulation se produit dans un de ces vaisseaux, le ramollissement survient après vingt-quatre ou quarante-huit heures.

Le développement de la lésion a pu être étudié, soit cliniquement, soit expérimentalement. L'expérimentation, faite et variée depuis Virchow, peut être pratiquée, comme l'ont fait Prévost et Cotard, en injectant dans la carotide de l'eau contenant des grains de tabac ou toute autre particule simulant une embolie ; ces corps étrangers forment ainsi le noyau du coagulum.

C'est surtout utile pour étudier les premiers phénomènes, les altérations du début, difficiles à saisir cliniquement.

Quand l'oblitération s'est produite, le premier phénomène observé n'est pas la diminution de volume de la région ; la région se gonfle au contraire, devient plus volumineuse et prend le plus souvent une teinte rouge foncé. Ce fait est facile à comprendre quand il y a oblitération veineuse : c'est la stase en amont de l'obstacle qui produit cette turgescence de la région. La chose est plus difficile à expliquer dans le cas d'oblitération artérielle.

Une artériole étant oblitérée, la tension augmente dans le vaisseau et dans les autres artérioles qui naissent dans le voisinage de l'obstacle, d'où une fluxion collatérale qui explique la rougeur et le gonflement à la périphérie de l'infarctus.

Mais, de plus, cette fluxion collatérale augmente la tension dans les capillaires et détermine ainsi une sorte de reflux dans le centre même de l'infarctus, qui s'engorge faute de *vis a tergo*. D'où congestion et tuméfaction de l'infarctus lui-même.

Sous l'influence de cette augmentation de tension, il y a non seulement hyperémie, mais aussi issue du sang, gonflement œdémateux, et diapédèse de globules blancs avec un nombre variable de globules rouges. .

Ce type, bien étudié expérimentalement, reproduit le type clinique du *ramollissement rouge*.

A cette première phase du ramollissement, on a un foyer rouge, plus foncé à la périphérie qu'au centre, uniforme ou pointillé. Ce dernier cas est dû aux petites extravasations sanguines qui se font dans la gaîne lymphatique et peuvent même la dépasser. Le sang se mêle en proportion variable à la matière même du foyer.

Déjà, à ce moment, la lésion du tissu nerveux a commencé : désa-

grégation, dissociation et dégénérescence granulo-graisseuse des éléments[1].

On observe d'abord la coagulation de la myéline, puis la segmentation et la désagrégation de cette substance, qui s'échappe du tube et forme dans le foyer de petits blocs irréguliers de formes variées, souvent bizarres ; puis elle se désorganise complètement et on ne trouve plus que des gouttelettes graisseuses. Les cellules nerveuses subissent la même dégénérescence et se réduisent en granulations.

On trouve également des corps granuleux. Ce sont surtout les cellules migratrices du tissu conjonctif qui forment ces corps granuleux (corpuscules de Gluge) qu'on trouve dans les foyers : ce sont des cellules à noyau et granuleuses, plus ou moins infiltrées de graisse et chargées des détritus nécrosés qu'elles sont chargées d'éliminer.

Plus tard, enfin, on n'observe plus que des granulations libres, le réticulum lui-même ayant disparu lentement par résorption.

C'est de tous ces éléments en voie de segmentation et de dégénérescence granulo-graisseuse que se compose la bouillie qui forme le foyer.

La couleur de cette bouillie se modifie en même temps. De rouge qu'il était d'abord, le foyer devient *jaune* : ce sont les plaques jaunes de ramollissement que l'on rencontre souvent ; c'est une simple modification dans la substance colorante du sang que nous avons déjà vue se produire dans les hémorrhagies.

Enfin, les mêmes foyers peuvent perdre toute couleur et devenir blancs : c'est le *ramollissement blanc*.

La consistance du foyer va d'ailleurs en diminuant, et, quand le ramollissement a atteint ses dernières limites, la bouillie est devenue un liquide laiteux : c'est une sorte de lait de chaux liquide qui tient en suspension des particules graisseuses libres, des corps granuleux, des cristaux d'hématoïdine... C'est le dernier terme du processus destructif.

En même temps que les éléments actifs du tissu nerveux se détruisent, le tissu conjonctif se développe tout autour. Comme dans les foyers hémorrhagiques, il se forme une paroi kystique, scléreuse, de tissu cicatriciel.

L'élément fluxionnaire, hémorrhagique, que nous avons décrit, a du reste une importance variable suivant les cas ; quelquefois il est nul : de là le ramollissement jaune ou même blanc d'emblée.

Parrot décrit bien les divers aspects que peut présenter le foyer de ramollissement complètement constitué. Les dimensions en sont variées. Il y a des foyers comme une tête d'épingle, qui forment des lacunes, ou l'état criblé que Durand-Fardel attribue à la congestion répétée, Prévost et Cotard au ramollissement. Il y a des foyers plus gros, comme une noisette, etc. ; des parois du kyste partent des filaments qui parcourent la cavité dans tous les sens et la subdivisent irrégulièrement. Ces kystes

[1] Voy. les *fig.* 4, 5 et 6 de la Pl. II.

contiennent un liquide variable; quelquefois ils sont vides. Dans ce dernier cas, le foyer finit par se réduire à une *cicatrice* plus ou moins linéaire. Ces cicatrices ont en général une teinte moins ocreuse que celles des foyers hémorrhagiques.

D'autres foyers sont étalés à la surface des circonvolutions, et, au lieu de former des kystes plus ou moins arrondis, s'étalent en plaques : ce sont les *plaques* jaunes et blanches des auteurs.

Il est à remarquer que, dans le ramollissement, ce sont les parties périphériques du cerveau, les circonvolutions, qui sont atteintes de préférence; au lieu que, dans l'hémorrhagie, le foyer siège habituellement dans les parties centrales de l'organe.

Enfin, il peut se développer des *lésions secondaires* à ces foyers de ramollissement, comme à la suite des hémorrhagies et dans les mêmes conditions, car ces dégénérescences descendantes tiennent au siège de la lésion et non à sa nature.

Nous avons étudié le ramollissement en lui-même et dans ses conditions pathogéniques immédiates : l'arrêt de la circulation par thrombose ou par embolie. Il faut dépasser ce degré pour la clinique, et déterminer les causes plus éloignées du ramollissement, les conditions cliniques qui déterminent la condition anatomique décrite, les causes de l'embolie ou de la thrombose.

Cette étude étiologique servira de transition entre l'histoire anatomique et l'histoire clinique du ramollissement.

Nous devons distinguer, dans l'Étude étiologique que nous commençons maintenant, les causes de l'embolie et les causes de la thrombose cérébrale.

Au point de vue de l'*embolie*, nous ferons remarquer d'abord que le point de départ le plus simple, pour une embolie cérébrale, est dans cette partie de l'arbre circulatoire qui comprend les capillaires, les veines pulmonaires, le cœur gauche et les carotides. Une coagulation, dans un point de ce trajet, pourra facilement envoyer un embolus, qui cheminera librement jusqu'à une artériole cérébrale trop étroite pour le laisser passer.

Mais l'embolie ne partira pas nécessairement de cette région. On voit des caillots partis d'une veine, de la veine fémorale par exemple, produire une embolie cérébrale. Il est assez difficile de comprendre comment un petit caillot a pu traverser les capillaires pulmonaires, et oblitérer cependant une artériole du cerveau. On a voulu admettre dans le poumon des vaisseaux plus gros que les capillaires, qui mettraient directement les artères en communication avec les veines. Mais il faut surtout se rappeler que le caillot grossit en route, et que, par suite, il peut arriver au cerveau plus volumineux que quand il a passé au poumon.

Cela posé, en tête des causes d'embolie cérébrale, on peut placer les

lésions cardiaques : le rétrécissement mitral (Duroziez), l'endocardite aiguë et surtout cette forme spéciale que l'on appelle endocardite ulcéreuse. C'est une maladie typhique, infectieuse, distincte seulement par le degré de virulence de ses germes de l'endocardite rhumatismale. Les ulcérations versent leurs produits dans les cavités du cœur et constituent ainsi des causes très fréquentes d'embolie.

L'endocardite ordinaire peut aussi entraîner l'embolie, soit par les coagulations qui se produisent autour de valvules malades, sur les végétations, sur une induration, soit par les fragments mêmes d'une végétation détachée. On hésitera peu sur le diagnostic quand on verra se développer des accidents hémiplégiques dans le cours d'un rhumatisme avec lésion cardiaque.

On peut encore invoquer, quoique plus rarement, les autres lésions du cœur : myocardite, gommes syphilitiques (Oppolzer).

Il faut signaler enfin les caillots qui se développent quelquefois dans les cavités cardiaques elles-mêmes. Le fait se produit quand il y a un obstacle à la circulation et que le cœur est devenu incapable de le vaincre ; dans les maladies du cœur, à la période d'asystolie, quand le cœur est définitivement vaincu ; dans le marasme, les états cachectiques (cancer, tubercule).

L'athérome artériel, que nous savons être une grande cause de thrombose, peut l'être aussi d'embolie en provoquant des coagulations dans divers points de l'appareil circulatoire. C'est cependant assez rare.

L'anévrisme de l'aorte peut produire un résultat analogue par la coagulation du sang dans la poche. On a vu, mais rarement, des embolies du poumon dans des cas de cancer, etc.

Enfin on a signalé des embolies qui se produisent au cours du lavage de la plèvre, après l'opération de l'empyème ; il s'agit probablement, dans les cas de ce genre, de thrombus des veines pulmonaires qui se sont détachés et ont été envoyés dans l'aorte après avoir traversé le cœur gauche.

L'embolus n'est, du reste, pas toujours sanguin. On a certainement exagéré l'importance du rôle de l'embolie dans l'infection purulente, pour les abcès métastatiques, dans les accès pernicieux, etc. Mais il ne faut pas aussi trop restreindre ce grand processus.

Un foyer athéromateux peut se vider dans un vaisseau et produire une embolie ; du pus, de la graisse, de la matière gangréneuse, cancéreuse, font embolie ; le pigment dans la fièvre intermittente, les globules blancs dans la leucocythémie, les microbes dans certaines maladies infectieuses, peuvent produire l'embolie. Nous n'insistons pas ; il suffisait d'indiquer toutes ces origines possibles du ramollissement[1].

[1] Lampiasi (*Soc. Ital. de Chir.*, – in *Sem. méd.*, 11 nov. 1891) rattache au mécanisme de l'embolie le ramollissement cérébral que l'on constate fréquemment à la suite de la *ligature de la carotide primitive* et qui fait de cette opération l'une des plus

Quant aux causes de *thrombose*[1], il faut d'abord se rappeler ce que Julius Vogel a nommé inopexie. Il y a des personnes chez lesquelles les coagulations sanguines surviennent avec la plus grande facilité ; ce sont, par exemple, les accouchées, les cancéreux, etc. C'est cet état mal défini du sang que J. Vogel a appelé inopexie. Ce fait clinique joue en effet un grand rôle dans la production des thromboses.

Il y a ensuite les lésions artérielles, l'artério-sclérose, dont nous avons déjà parlé ; et alors il faut placer ici les causes habituelles de ces lésions artérielles.

En tête, nous nommerons l'âge. L'artério-sclérose est en général une conséquence de la sénilité. Si l'on est artério-scléreux, quoique jeune, on n'en est pas moins le plus souvent un vieillard : on a l'âge de ses artères. Les relevés de Durand-Fardel et de tous les auteurs mettent nettement en lumière l'influence de l'âge sur le développement du ramollissement.

Il existe, au point de vue de l'âge, un antagonisme relatif entre les deux grands processus du ramollissement cérébral, l'embolie et la thrombose : l'embolie survient le plus souvent chez les adultes, la thrombose est l'apanage habituel de la vieillesse.

Immédiatement à côté de la sénilité, il faut placer l'alcoolisme, qui a des effets si analogues. On a remarqué la fréquence extrême du ramollissement à notre époque ; cela ne vient pas seulement de ce que l'on a mieux étudié cette maladie qu'autrefois, c'est une conséquence de l'alcoolisme croissant qui nous a envahis.

Ce sont là les causes habituelles et bien connues du ramollissement, On peut ensuite invoquer certaines diathèses, comme le rhumatisme et surtout la syphilis.

Le rôle de la *syphilis* dans la genèse du ramollissement cérébral a été bien prouvé et son mécanisme nettement établi, dans ces dernières années[2].

graves de la chirurgie (Zimmermann ; *Beitr. z. kl. Chir.*, 1891, VIII, 2.). Il n'admet ni la théorie de l'anémie soutenue par Richet et Ehrmann, ni celle de la thrombose soutenue par Le Fort, et suppose que l'embolus incriminé se forme dans la carotide primitive grâce à la lésion produite par la ligature sur la paroi vasculaire et grâce aussi à l'arrêt du courant sanguin.

[1] Vacquez a consacré récemment une fort bonne thèse (Paris, 1890) à l'étude de la thrombose.

[2] Voy. Lancereaux ; Thèse de Paris, 1862 ; — *Traité de la syphilis*, 1873 ; — Congrès de Rouen, 1877 ; — *Arch. gén. de Méd.*, avril et mai 1891, — et *Leçons de Clinique médicale*, 1892, pag. 186.

Rabot ; Th. de Paris, 1875.

Charcot ; *Clin.*, tom. I, pag. 383.

Greffier ; *Fr. méd.*, 1883.

Leudet ; *Congr.*, de Rouen, 1884.

Cornil ; *Journ. des Sc. méd.*, 1886.

Spillmann ; *Ann. de derm. et syph.*, nov. 1886.

Nous nous occuperons plus loin, en étudiant l'action des diathèses sur le développement des maladies du système nerveux, des divers processus par lesquels la syphilis peut agir sur le cerveau. Il nous suffira pour le moment de les énumérer en insistant seulement sur l'un d'entre eux.

La syphilis frappe habituellement le cerveau par l'un des mécanismes suivants :

1° En favorisant, comme la plupart des maladies infectieuses ou dyscrasiques, la production de l'*artério-sclérose*, les vaisseaux cérébraux prenant leur part de l'athéromasie généralisée ;

2° En provoquant le développement de *plaques méningitiques* ;

3° En déterminant, dans la substance cérébrale, la formation de *tumeurs gommeuses* ou d'une *sclérose* plus ou moins diffuse ;

4° Elle peut servir, chez un sujet prédisposé, à hâter l'éclosion d'une *névrose* demeurée jusqu'alors en puissance ;

5° D'autres fois, enfin, elle donne naissance à une *artérite* spéciale sur les caractères de laquelle nous devons insister.

L'*artérite cérébrale syphilitique*, qui nous arrêtera un instant, embrasse à elle seule la moitié environ des manifestations cérébrales de l'affection. Heubner, qui l'a décrite le premier, lui a assigné une partie des caractères qu'on lui reconnaît aujourd'hui. C'est habituellement une localisation tardive de l'infection syphilitique ; cependant on l'observe quelquefois dès les premiers stades, dans la période secondaire. Le Roy l'a vue, dans un cas, se produire au huitième mois et entraîner la mort en un mois et demi ; on a même signalé des cas où son apparition a été beaucoup plus précoce. — Toutes les circonstances susceptibles de favoriser l'éclosion des complications cérébrales dans le cours des maladies (surmenage intellectuel, etc.) peuvent servir d'étiologie à l'artérite cérébrale.

Au point de vue anatomique, cette artérite semble débuter par la tunique externe des vaisseaux, au niveau de la gaîne lymphatique qui les entoure, et n'envahir que secondairement les autres tuniques (Lancereaux) ; elle est fréquemment limitée aux artères cérébrales, souvent symétrique, et ne les attaque pas uniformément : elle les frappe partiellement et par îlots bien circonscrits. La lésion artérielle est formative plutôt que dégénérative et diffère de l'athérome par son peu de tendance aux dégénérescences graisseuse ou calcaire. L'épaississement concentrique des parois vasculaires est tel que la lumière du vaisseau peut finir par disparaître, d'où le nom d'*artérite oblitérante* donné à la lésion. L'oblitération totale se produit souvent en quelques semaines, et entraîne dès lors le ramollissement du territoire ischémié, à moins qu'une intervention thérapeutique énergique ne vienne rétablir la perméabilité du vaisseau.

Quelquefois l'artère est loin de s'oblitérer, se laisse distendre sur un point, et il se forme, sur le trajet du vaisseau, une dilatation anévrismale qui peut donner naissance par la suite à une hémorrhagie méningée (Spillmann).

Un mot, en terminant ce paragraphe, sur les causes qui disposent telle artère à s'oblitérer plus facilement que telle autre, et, par suite, sur le *siège* le plus habituel des embolies cérébrales et des ramollissements.

« Parmi les gros vaisseaux de la tête, la carotide gauche, à cause de son long parcours, de son trajet rectiligne (Buhl) et de la direction oblique à gauche en arrière qu'elle affecte en quittant la crosse de l'aorte (Hyrtl), est très exposée aux embolies. Parmi les artères cérébrales, la plus grande fréquence, d'après Erlenmeyer, est pour l'artère sylvienne (45,7 pour 100); viennent ensuite la carotide interne (25,7 pour 100, avec prédominance marquée pour le côté gauche), puis les artères cérébrale profonde, basilaire, vertébrale, très rarement l'artère du corps calleux. » (Rosenthal.)

Il semble, d'autre part, que la substance grise soit plus fréquemment le siège du ramollissement que la substance blanche.

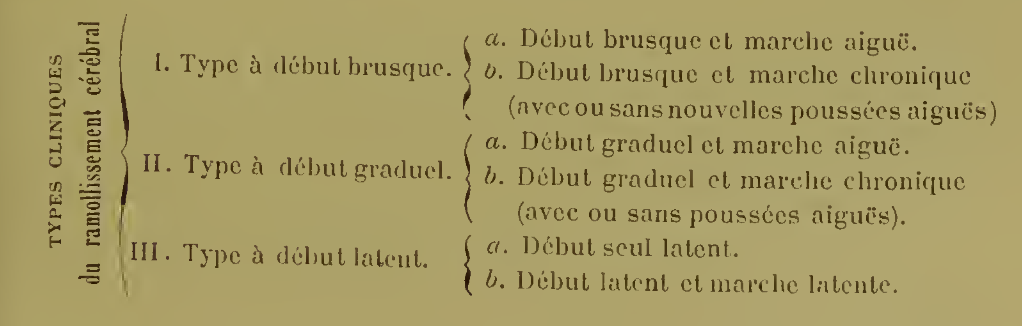
L'Histoire clinique du ramollissement cérébral est toute française. Si pour l'histoire anatomique il faut se servir beaucoup des travaux allemands, pour la clinique on doit revenir aux travaux français d'Andral, Lallemand, Durand-Fardel.

Il faut se garder de croire, en effet, qu'on peut déduire l'histoire clinique de l'histoire anatomique. C'est une mauvaise méthode, qui fausserait ici le vrai tableau symptomatique de la maladie. Il faut décrire simplement les grands types cliniques, tels que l'observation au lit du malade peut seule les faire connaître.

Nous réservons, comme pour l'hémorrhagie, l'étude des symptômes spéciaux considérés dans leurs rapports avec le siège de la lésion, et nous étudierons seulement les formes principales que la maladie peut présenter.

C'est par le début et la marche que se caractérisent le mieux les types cliniques. Nous distinguerons d'abord trois grands types suivant le mode de début; et ensuite, dans chaque type, nous admettrons des variétés basées sur la marche des phénomènes.

Le tableau suivant résume cette classification :



TYPES CLINIQUES du ramollissement cérébral	I. Type à début brusque.	*a.* Début brusque et marche aiguë.
		b. Début brusque et marche chronique (avec ou sans nouvelles poussées aiguës)
	II. Type à début graduel.	*a.* Début graduel et marche aiguë.
		b. Début graduel et marche chronique (avec ou sans poussées aiguës).
	III. Type à début latent.	*a.* Début seul latent.
		b. Début latent et marche latente.

1. *Type à début brusque et à marche aiguë.* — Le type à début brus-

que est celui qui ressemble beaucoup à l'hémorrhagie cérébrale. Il correspond en général à l'embolie; il peut cependant correspondre aussi quelquefois à la thrombose : la coagulation est silencieuse, et les accidents éclatent brusquement au moment de l'oblitération complète. C'est ce qui arrive en particulier dans certains cas d'artérite syphilitique.

Il y a d'abord une forme apoplectique qui conduit rapidement à la mort.

Une femme de 77 ans était bien portante, ne présentait aucun signe d'affection cérébrale, travaillait, etc. Un jour, au moment de sortir, elle tombe sans connaissance : c'est une attaque d'apoplexie complète, avec hémiplégie à droite, qui entraîne la mort après cinquante-quatre heures.

Ce cas, emprunté à Durand-Fardel, représente bien cette forme apoplectique à marche aiguë. C'est là un type très net, très accusé.

Ce même type peut se présenter, dans d'autres cas, précédé de prodromes.

Un individu ressent, depuis quelques jours, de la céphalalgie, des vertiges, des bourdonnements d'oreille, des étourdissements même, souvent des fourmillements dans un côté du corps, quelquefois de la faiblesse dans les membres, etc. Après quelques jours de cet état, l'attaque d'apoplexie apparaît, et tout se passe comme dans la forme précédente.

2. *Type à début brusque et à marche chronique.* — Les deux formes précédentes peuvent, au lieu de se terminer rapidement par la mort, conduire à l'état chronique, comme l'hémorrhagie cérébrale.

Dans ces cas-là, l'apoplexie survient avec ou sans prodromes ; puis les phénomènes, au lieu de s'aggraver, s'atténuent progressivement, se dissipent. Il reste le plus souvent une hémiplégie, qui évolue comme après l'hémorrhagie cérébrale. Elle peut disparaître à son tour ou présenter des contractures tardives.

En même temps, la parole reste souvent embarrassée ; le malade parle en traînant d'une manière monotone. Le caractère est changé, fantasque, à impressions rapides mais passagères ; les larmes sont faciles, la mémoire et le jugement incertains.

Ce type marche vers l'amélioration ou persiste indéfiniment dans le *statu quo*.

La même forme peut se présenter avec des recrudescences ; de temps en temps, dans le cours de l'évolution chronique, il survient de nouvelles poussées aiguës qui reproduisent de plus ou moins près les formes décrites plus haut.

Il y a d'autres variétés encore dans le type à début brusque. Ainsi, il y a des cas *sans apoplexie*. Le cerveau est frappé brusquement ; mais, au lieu de l'être à la fois dans toutes ses parties, il l'est seulement dans quelques-unes de ses fonctions.

Il n'y a pas alors perte de connaissance : tout à coup le malade

tombe, parce qu'un côté faiblit, se dérobe brusquement sous lui ; ou bien, au réveil, il se trouve paralysé. — Il y aura souvent l'embarras de la parole, avec ou sans hémiplégie. — D'autres fois, le début se fera par des vomissements ou par des troubles intellectuels.

Enfin, il y a une dernière variété qui est principalement marquée par les phénomènes d'excitation : c'est la forme ataxique de Durand-Fardel et de Proust. On observe alors surtout du délire ou des convulsions épileptiformes. C'est là une variété qui se combine avec d'autres types en proportions variables, qui dépend surtout du siège et qui ne me paraît pas devoir constituer une forme distincte à part.

3. *Type à début graduel et à marche aiguë.* — Dans les types que nous appelons à début brusque, les accidents atteignent rapidement leur maximum : l'apoplexie ou l'hémiplégie surviennent d'emblée. Dans les types à début graduel, les accidents peuvent commencer assez vite, mais n'atteignent que progressivement leur maximum.

Une vieille femme est surprise un jour de voir l'annulaire et le petit doigt de sa main gauche se fléchir brusquement et rester fléchis. Ce phénomène reste isolé. Trois jours après, toute la main se fléchit sur l'avant-bras, bientôt celui-ci se fléchit sur le bras. En même temps, le membre abdominal gauche devient plus lourd, et, quinze jours après le début, l'hémiplégie est complète. La mort survient bientôt après.

Ce cas d'Andral représente bien ce type à début graduel et à marche aiguë : c'est la forme de paralysie progressive.

La maladie peut aussi débuter par des troubles intellectuels ; c'est ce qu'a observé Rostan dans le fait suivant.

Une femme de 83 ans, après une contrariété, présente de l'agitation et des troubles intellectuels ; elle urine dans son crachoir, se perd dans la salle, menace de battre ou de tuer. Plusieurs jours après seulement, le bras gauche s'engourdit : il y a des fourmillements, puis des contractures, puis une paralysie complète. La jambe, intacte jusque-là, se prend ensuite, et la malade meurt.

Dans toutes ces formes, l'évolution est rapide, quoique le début soit progressif. Voici maintenant les formes chroniques.

4. *Type à début graduel et à marche chronique.* — C'est la forme la plus fréquente, la forme habituelle du ramollissement cérébral, c'est elle qui traduit généralement l'existence de l'artérite cérébrale syphilitique et du ramollissement cérébral dit sénile. Elle présente des variétés innombrables. Nous ne pouvons parler que des principales et poser des jalons.

Les symptômes portent en proportions variables, suivant les cas, sur les diverses fonctions cérébrales. Supposons d'abord un cas schématique complet.

Un malade d'un âge avancé, un alcoolique ou un arthritique, un

homme à vieilles artères, se plaint de malaise, d'engourdissement dans la tête, de céphalalgie; il a des vertiges, des étourdissements. Quelquefois il tombe, avec ou sans perte de connaissance et sans que la chute ait des suites. C'est un état vague, sans symptômes bien précis, pour lequel on ne consulte le médecin que négligemment et qui peut se continuer quelquefois très longtemps, même jusqu'à la mort.

On a également noté, parmi les prodromes, les hémorrhagies emboliques de la rétine et les ruptures vasculaires dans la caroncule lacrymale (Schirmer).

Quand les *troubles moteurs* viennent s'y joindre, le malade sent de l'engourdissement dans les membres, des picotements dans les doigts, des fourmillements; puis survient une attaque, ou, plus souvent, une grande faiblesse musculaire: la jambe est traînée dans la marche, la main laisse à certains moments échapper les objets légers. Ce sont des espèces de paralysies passagères; après quoi, les muscles reprennent, pour un temps, leur activité. La main a quelquefois de la peine à se fermer sous la seule impulsion de la volonté; elle a besoin d'y être provoquée par un corps étranger dans la paume de la main. Quelquefois il y a des contractures. L'hémiplégie peut être complète et la face elle-même y participer.

Les *troubles intellectuels* sont également très importants. La perte de la mémoire est un des premiers phénomènes notés, surtout la perte de la mémoire pour les choses récentes. Dans la conversation, la parole est embarrassée; le malade pleure et rit sans motif; il oublie ce qui vient de se dire, il demandera vingt fois la même chose à trois minutes de distance, et il répétera compendieusement de vieilles histoires, qu'il se rappelle dans tous leurs détails. Il fait des confusions fréquentes entre les idées et entre les images. Il prend une personne pour une autre. Le jugement est moins sûr. C'est l'amnésie qui domine tout le tableau symptomatique.

Souvent on observe une sorte de délire calme qui a un cachet spécial: le malade parle sans savoir ce qu'il dit. Causez avec lui, il répond bien; mais abandonnez-le à lui-même, il divague de nouveau. Il a un besoin incessant d'agitation: il se lève à tout instant; une fois levé, il oublie pourquoi il s'est levé, et se recouche; quelquefois il oublie son lit, se couche dans le lit du voisin, ou bien il tombe par terre. Ce sont des malades qu'on ne peut pas laisser seuls un instant.

A un degré de plus, ils poussent des cris, des exclamations, et cela sans cause aucune. Vous les secouez, vous leur demandez: Pourquoi criez-vous? — Pour rien, répondent-ils; ils ont l'air de vous comprendre, et, une minute après, ils recommencent.

Enfin, dans les formes plus graves, il y a un délire complet, qui peut aller jusqu'aux hallucinations et aux menaces, et constituer alors un état dangereux[1].

[1] CULLERRE a spécialement étudié les rapports de la démence paralytique avec

Quel que soit le degré, on remarque bien un faeies spécial : c'est un masque toujours hébété, sans expression ; une grande facilité de pleurs et de rire, non sans motif, mais pour des motifs futiles et disproportionnés, comme par exemple un malheur oublié depuis vingt ans. La parole est embarrassée, traînante, monotone, comme la démarche elle-même. Ce sont là les traits d'un habitus général tout à fait spécial.

On observe souvent de l'*aphasie*.

Les phénomènes de *sensibilité* sont beaucoup moins importants. Nous avons déjà parlé des fourmillements, etc. Il y a quelquefois de l'anesthésie, mais cela dépend du siège de la lésion.

Les *vomissements* constituent un phénomène capital qui mérite une mention spéciale. Certaines formes de ramollissement ne se manifestent que par là : le malade paraît avoir des indigestions fréquentes. O attribue ces accidents à la gloutonnerie des sujets ; on prend des précautions, on surveille l'alimentation. Mais les vomissements reviennent d'abord de temps en temps, puis d'une manière continuelle. Le malade ne peut plus rien supporter : il y a une intolérance absolue de l'estomac.

Souvent, en même temps, on trouvera une constipation opiniâtre, contre laquelle tout reste inefficace ; les purgatifs sont vomis, les lavements refusés ou impossibles ; c'est un état spécial important.

Voilà l'ensemble des symptômes que l'on peut observer. Mais, comme nous l'avons dit, ces cas sont schématiques. Très rarement on trouve tout ainsi réuni.

Mais maintenant, imaginez toutes les associations possibles entre les divers groupes de ces symptômes, et vous aurez la vérité clinique, vous aurez une idée des diverses formes de la maladie.

Ajoutez que chacun des groupes symptomatiques décrits peut exister seul et constituer à lui tout seul toute la maladie.

Ainsi, les troubles intellectuels peuvent constituer tout le tableau ; les troubles moteurs également ; les troubles gastriques eux-mêmes. Nous avons vu un homme succomber à un ramollissement qui ne s'était manifesté que par une intolérance incoercible de l'estomac et un léger affaiblissement intellectuel.

Nous n'insisterons donc pas sur tous les groupes qui peuvent se produire par les associations variées, en qualité ou en quantité, des symptômes décrits. Nous ferons seulement une remarque sur la marche.

L'évolution se fait tout d'une traite, d'une venue, sans temps d'arrêt ni recrudescence ; — ou bien elle présente des poussées, des *attaques apoplectiformes* ou *épileptiformes*. Et cela est vrai de chacune des formes particulières qui peuvent se présenter.

5. *Type à début latent*. — Ce type a été bien décrit par Durand-

l'athérome artériel et le ramollissement jaune (Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1883, n° 15, pag. 411).

Fardel. Quelquefois le début seul des accidents est latent, et puis la maladie se manifeste tard, plus ou moins bruyamment. D'autres fois la maladie tout entière est latente, d'un bout à l'autre, jusqu'à la mort.

Dans le premier cas, cliniquement, le malade paraît succomber à une forme quelconque de ramollissement aigu. Et l'autopsie montre que c'était en réalité le dernier temps d'un ramollissement chronique resté latent pendant une période, ou qui tout au moins ne s'était manifesté jusque-là que par des symptômes insignifiants.

La seconde forme n'a pas d'histoire clinique. Le sujet n'a jamais rien éprouvé de cérébral, ou bien il a ressenti autrefois quelque chose d'insignifiant, qui est actuellement dissipé ; il succombe à une maladie quelconque, bronchite, pneumonie, pleurésie, etc., et on trouve un ramollissement cérébral.

Ces cas sont rares et curieux. Ce silence symptomatique tient surtout au siège qu'affecte le ramollissement dans le cerveau et à la lenteur avec laquelle il se développe.

Diagnostic. — Les difficultés sérieuses de diagnostic se présentent surtout pour les formes de ramollissement à développement rapide.

Les formes à développement progressif et à marche chronique ne pourraient être confondues qu'avec les *tumeurs cérébrales*, la *paralysie générale progressive*, etc. ; toutes maladies que nous ne connaissons pas encore et dont nous ne pouvons faire maintenant le diagnostic. — Contentons-nous de noter pour le moment qu'il faut tenir grand compte de l'âge du malade, de l'état des vaisseaux et du cœur.

On a récemment insisté sur les analogies que présentent certains cas de ramollissement, à foyers symétriques siégeant dans les deux hémisphères, avec des lésions bulbaires. Nous nous occuperons, au chapitre de la paralysie labio-glosso-laryngée, du diagnostic de ces *paralysies pseudo-bulbaires*.

Les formes à développement rapide peuvent simuler une *méningite*, qui se distinguera par la fièvre et les phénomènes aigus. — Les paralysies après les maladies graves se reconnaîtront aux signes mêmes de ces maladies antérieures.

Mais la difficulté est de distinguer le ramollissement des autres lésions apoplectiques, et tout spécialement de l'*hémorrhagie cérébrale*. C'est sur ce dernier point que nous insisterons.

Les éléments de diagnostic doivent être tirés de l'histoire clinique tout entière, car il n'y a pas de signe qui, pris isolément, ait une valeur diagnostique réellement indiscutable.

On interrogera d'abord les causes ; les signes d'athérome artériel, d'endocardite ulcéreuse ou autre, de cachexie cancéreuse, tuberculeuse, l'état puerpéral, etc., feront penser au ramollissement plutôt qu'à une hémorrhagie. Cependant les athéromateux et les cardiaques peu-

vent aussi avoir des hémorrhagies cérébrales; ce n'est donc qu'une présomption.

Les prodromes appartiennent plutôt au ramollissement qu'à l'hémorrhagie; ils caractérisent spécialement le ramollissement par thrombose, la coagulation progressive et sur place développant naturellement une anémie incomplète et transitoire avant de produire l'anémie définitive qui conduit au ramollissement.

Une fois les accidents proprement dits constitués, il faut tenir grand compte des phénomènes concomitants, rechercher les signes d'embolies dans d'autres organes : dans le poumon, dans la rate (tuméfaction douloureuse), dans les reins (hématurie, albuminurie, etc.), dans la rétine.

Dans l'attaque d'apoplexie elle-même, dans la paralysie permanente qui lui succède, dans les contractures tardives, on ne trouvera guère de signe diagnostique. Seul le siège à droite des troubles paralytiques milite en faveur du ramollissement d'origine embolique.

Mais les cas où la perte de connaissance manque, et qui entraînent cependant une hémiplégie intense, appartiennent plutôt au ramollissement.

On trouvera aussi, plus souvent dans le ramollissement que dans l'hémorrhagie, le début graduel et la variabilité dans l'intensité de la paralysie. Ainsi, Cruveilhier cite un cas dans lequel un membre paralysé le matin était libre le soir. Charcot fait de cette variabilité dans les accidents un signe important de ramollissement ; il l'explique par l'anémie qui précède le ramollissement et qui est variable, notamment au bord du foyer. Ce sont évidemment les troubles circulatoires qu'il faut rendre responsables de ces changements.

L'aphasie appartient beaucoup plus au ramollissement qu'à l'hémorrhagie. D'après Brouardel, il n'y aurait que cinq cas d'aphasie dans l'hémorrhagie cérébrale, et encore un de ces cas serait-il douteux.

Enfin, la température peut donner de très utiles renseignements pour ce diagnostic différentiel, depuis les recherches de Charcot et Bourneville.

Dans l'hémorrhagie cérébrale, pendant les premières heures qui suivent l'attaque, la température s'abaisse au-dessous de 37°,5, jusqu'à 34°,8 quelquefois. Dans une deuxième période, qui a une durée variable, la température oscille entre 37°,5 et 38°. Dans la troisième période, qui aboutit à la mort, il y a une ascension continue à 39, 40, 41°. Peu avant la mort, l'ascension peut devenir encore plus rapide et se continuer même après la mort ; la température peut ainsi dépasser 42°. Si, au contraire, la maladie marche vers la guérison, la période ascensionnelle manque ou est excessivement réduite.

Dans le ramollissement cérébral, il n'y aurait pas d'abaissement initial, ou, s'il se produit, il est beaucoup moins prononcé. Peu après l'attaque, le thermomètre atteint 39, 40° ; puis la température revient à l'état nor-

mal, avec ou sans oscillations. Enfin, la période ascendante est plus lente que dans l'hémorrhagie[1].

On ne saurait contester l'importance de ces signes; seulement on remarquera qu'il faut être appelé tout à fait au début pour en tirer réellement un grand profit.

Nous avons réservé pour un paragraphe spécial à placer ici tout ce qui a trait à la *thermométrie péricrânienne*, soit dans le ramollissement, soit dans l'hémorrhagie[2].

I. *Ramollissement cérébral.* — Vers 1857, Broca avait montré qu'il y a un abaissement de température dans les membres dont l'artère principale a été oblitérée par un caillot embolique. C'est ainsi qu'il a été amené à étudier les températures céphaliques, spécialement dans les cas de ramollissement cérébral. De fait, dans les deux observations de cet ordre qu'il cite, en 1877, il trouve un abaissement de température au niveau du lobe ramolli, avec hyperthermie (par circulation collatérale) dans les régions voisines.

Ed. Maragliano a étudié au même point de vue cinq cas de ramollissement. Il confirme l'abaissement de température noté par Broca au niveau du lobe ramolli, mais il infirme entièrement ses observations sur les lobes voisins, qui ont été trouvés, tantôt plus, tantôt moins chauds que du côté sain.

Nous avons nous-même suivi thermométriquement un grand nombre de cas de ramollissement cérébral dont on trouvera les observations détaillées dans la Thèse de Blaise. D'une manière générale, nos résultats prouvent qu'on irait trop vite en voulant généraliser les propositions de Broca, et que l'abaissement thermique au niveau du lobe ramolli n'est pas aussi constant qu'on pourrait le croire.

Il nous a semblé que, dans beaucoup de cas, on peut même dire qu'il y a élévation thermique au niveau du lobe ramolli au début du ramollissement (au moment de la poussée), et égalité ou infériorité thermique, au contraire, plus tard. Ces résultats confirmeraient ce que nous avons dit de l'élément fluxionnaire dans le ramollissement cérébral. Voici du reste les conclusions auxquelles est arrivé Blaise, interprétant les nombreux faits qu'il a observés dans notre service :

« Tout d'abord nos tracés montrent la nécessité de poursuivre, pendant une série de jours consécutifs et à des intervalles peu éloignés, l'investigation thermométrique, si l'on veut se rendre un compte exact des

[1] On ne constate pas toujours, dans le ramollissement, une élévation de la température. On a quelquefois observé un refroidissement assez notable. Rousseau (*Encéphale*, 1887, n° 2) rapporte deux cas de ce genre et a vu, dans un troisième, le thermomètre descendre, dans l'aisselle, à 33°,5, malgré la concomitance d'une congestion encéphalique.

[2] Voy. plus haut (pag. 48) ce qui a trait à la thermométrie péricrânienne à l'état physiologique.

variations thermiques des différentes régions de la tête chez un homme atteint de ramollissement. En effet, plusieurs de ces courbes indiquent à certains moments des résultats contradictoires, non seulement d'un jour à l'autre, mais quelquefois même du matin au soir d'une même journée. Il est évident que, si l'on se contentait, dans ces conditions, d'une seule observation thermométrique et que l'on considérât le résultat trouvé comme l'expression de ce qui se passe habituellement chez le malade, on pourrait commettre une grave erreur. Précisons : Supposons que, pendant la période du 30 mai au 18 juin, nous n'ayons recueilli qu'une seule fois, dans la matinée du 1er juin par exemple, la température des régions temporales de Camp... ; nous aurions trouvé un abaissement de 0°,5 du côté lésé ; si nous avions conclu, sur cette seule détermination, qu'il y avait chez ce malade abaissement de température au niveau du lobe ramolli, nous nous serions trompé, car le tracé indique, le soir même et les neuf jours suivants, un résultat constamment opposé. On nous dira peut-être que ces quelques résultats contradictoires sont la conséquence d'observations mal faites. Nous n'avons certes pas la prétention d'être infaillible en matière de technique thermométrique ; seulement nous ferons remarquer que ces résultats, par le fait même qu'ils différaient des précédents, avaient d'habitude pour conséquence d'attirer tout spécialement notre attention et de nous faire mettre en garde contre toutes les causes d'erreur. Il est probable qu'il ne faut voir là qu'une de ces variations brusques de la température d'un point quelconque de la périphérie auxquelles on conçoit que les téguments crâniens soient soumis, au même titre que les autres téguments externes.

» Avant d'aller plus avant dans l'appréciation de nos recherches, il nous semble nécessaire d'établir des divisions, de grouper les cas semblables. Ainsi, il convient de séparer les résultats obtenus au début du ramollissement de ceux obtenus plus tard, alors que la lésion n'est plus récente, que toute tendance aux poussées congestives autour du foyer ramolli paraît avoir cessé. Il est donc très important de préciser le moment où chaque exploration thermométrique est pratiquée. On ne saurait également comparer les résultats obtenus pendant une attaque apoplectiforme, chez un homme déjà porteur d'un ramollissement cérébral, à ceux que l'on a pu recueillir, soit avant, soit après cette attaque.

» Ces réserves faites, il serait prématuré de poser à la fin de ce chapitre des conclusions absolues en ce qui concerne la thermométrie cérébrale dans le ramollissement du cerveau. La question n'est certainement pas si simple qu'on a eu l'air de le croire jusqu'ici, et, s'il restait quelques doutes à cet égard, les résultats obtenus par nous suffiraient à les dissiper. Nous nous contenterons donc de formuler quelques propositions générales, dans lesquelles nous ferons rentrer, autant que possible, tous les cas particuliers qui se sont présentés à notre observation :

» 1° Si l'on compare les résultats thermométriques obtenus chez les

anciens hémiplégiques avec ceux qu'ont fournis les malades atteints d'hémiplégie récente, datant de moins d'un an par exemple, on ne trouve aucune différence bien appréciable.

» 2° Quand l'hémiplégie est récente, qu'elle date d'ailleurs de vingt jours ou d'un an, les résultats sont encore, ordinairement, peu différents. Quelquefois cependant nous avons cru remarquer, chez les hémiplégiques récents, que l'abaissement de température au niveau du lobe ramolli diminuait à mesure que la lésion devenait plus ancienne.

» 3° La plupart du temps, quand l'hémiplégie est constituée, qu'elle soit d'ailleurs en voie d'amélioration ou d'aggravation, lorsque toute tendance aux poussées congestives a disparu et qu'il ne paraît exister aucune réaction inflammatoire au pourtour du foyer de ramollissement, nos résultats semblent indiquer qu'il y a plutôt tendance à l'abaissement de la température péri-crânienne au niveau du lobe ramolli. Mais les différences que nous avons trouvées sont en général très minimes : si l'on en excepte quelques chiffres de 0°,5 et 0,°4, le plus souvent il ne s'agissait que de différences variant entre 0°,05 et 0°,2 ; très souvent il y avait égalité thermique avec le lobe correspondant du côté sain.

» 4° Certaines de nos courbes sont telles qu'on n'hésiterait pas un seul instant à les considérer comme normales si l'on n'était prévenu de leur origine.

» 5° Dans toutes ces circonstances, les chiffres recueillis à la tête sont restés dans des limites normales. En outre, les courbes frontales et occipitales n'ont présenté aucun caractère qui puisse les faire considérer comme pathologiques. Nous devons en excepter cependant la courbe occipitale de Camp... (18 septembre-2 octobre), qui a montré un abaissement à peu près constant du côté gauche, qui se mesurait par une différence dont le maximum a atteint 3 et 4 dixièmes, et dont la moyenne a été de 0°,2. Ce résultat ne peut s'expliquer complètement par la présence du petit foyer de ramollissement qui se trouvait en regard du lieu d'élection temporal, car on ne comprendrait pas comment le foyer, beaucoup plus considérable, situé au pied des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes n'aurait pas exercé une influence au moins égale au premier.

» 6° Si l'on compare les chiffres recueillis aux trois régions, on peut dire que généralement c'est la région frontale qui l'emportait sur la temporale et la temporale sur l'occipitale. Cependant des chiffres identiques ont été observés aux trois régions ; quelquefois même c'est l'occipitale qui fournissait les chiffres les plus élevés. Toutes les fois qu'on a observé une différence, elle a été très minime, de 0°,2 à 0°,3 ; dans quelques cas rares elle est arrivée néanmoins jusqu'à 0°,4, 0°,5 et même 0°,7. Quoi qu'il en soit, on ne saurait aucunement déduire de ces résultats l'existence de cette circulation collatérale dans les lobes frontal et occipital, dont Broca avait soupçonné l'existence.

» 7° Si l'on pratique l'observation thermométrique, soit au début d'un ramollissement procédant ou non par une apoplexie, soit au début

d'une attaque apoplectiforme survenant dans le cours d'un ramollissement qui progresse par poussées successives, tantôt on voit la température de la tête ne pas s'élever sensiblement et rester bien inférieure à celle de l'aisselle; tantôt, au contraire, on constate une élévation graduelle. L'élévation peut aussi se faire d'une façon très rapide, et alors se présente, comme chez Cr... et Rab..., une courbe qui établit trois périodes bien distinctes pour la marche de la température : 1° une période d'ascension qui n'a pas été précédée d'un abaissement initial; 2° une période stationnaire ; 3° une période de descente. Cette dernière semble annoncer une terminaison favorable. En effet, dans le cas de Camp... (terminaison par la mort), nous avons bien observé au dernier moment une chute thermique de 1° environ, alors que la température axillaire ne bougeait pas, mais cette troisième période a totalement manqué.

»8° Les courbes cérébrales ont présenté, dans ces derniers cas, un parallélisme très marqué avec la courbe axillaire.

»9° Elles ont présenté, en outre, une différence entre les points symétriques, qui était à l'avantage du côté lésé, particulièrement en ce qui concerne la région temporale. Cette différence, ordinairement peu accentuée, a présenté comme chiffre maximum 0°,4. De plus, elle allait diminuant au fur et à mesure que l'état du malade s'améliorait, si bien qu'elle finissait par devenir nulle.

»10° Cette différence à l'avantage du côté lésé n'a cependant pas été observée dans tous les cas. Ainsi, chez Cr..., l'attaque apoplectiforme n'a pas déterminé de changement appréciable dans l'état thermique différentiel des deux côtés de la tête, ce qui s'explique à la rigueur si l'on veut bien se rappeler que les phénomènes présentés à ce moment par ce malade étaient surtout des phénomènes bulbaires, et que la poussée congestive a plutôt dû concentrer son action sur le mésocéphale que sur le cerveau lui-même.

»11° Le ramollissement, qu'il soit la conséquence d'une thrombose ou d'une embolie, s'accompagne, à son début, d'une poussée congestive vers l'encéphale, dont l'action se fait particulièrement sentir du côté lésé, le caillot obturateur jouant pour ainsi dire le rôle d'une épine attirant le mouvement fluxionnaire.

»12° Ce mouvement fluxionnaire, à action plus marquée du côté lésé, entraîne une augmentation de la température de ce même côté.

»13° Cette différence de température en faveur du côté lésé résulterait, ou bien de l'augmentation de chaleur du cerveau, dont l'influence se traduirait par une élévation proportionnelle au niveau des téguments du crâne, ce qui est très contestable, ou bien de la participation de ces téguments au mouvement fluxionnaire, soit directement, la fluxion portant sur les branches de la carotide externe de même que sur celles de l'interne, soit indirectement, par voie réflexe ou sympathique.

»14° En tout cas, cette différence persiste pendant un temps plus ou

moins long. Elle peut même se prolonger pendant une période assez considérable (Camp..., 30 mai-18 juin); peut-être se produit-il dans ce dernier cas une méningo-encéphalite dont l'action se fait sentir d'une façon réflexe sur les téguments correspondants par une élévation thermique; absolument comme dans la pneumonie le bras correspondant au poumon enflammé peut être trouvé plus chaud que l'autre.

»Comme résumé de toutes ces propositions, on peut dire *que dans le ramollissement cérébral il existe, d'une manière générale, une certaine tendance à la diminution de la température dite cérébrale au niveau du point ramolli. Cependant cet effet, ordinairement peu accentué, ne paraît pas constant. — Au contraire, au début du ramollissement et pendant une période plus ou moins prolongée, il existerait une tendance à l'élévation du côté lésé, cette dernière étant du reste peu marquée. A certains moments même et à une époque éloignée du début, on peut observer une différence en faveur du côté lésé.*

»Ces conclusions sont, comme on le voit, loin d'être en harmonie parfaite avec celles de Broca et de Maragliano. Les deux dernières n'avaient même pas été signalées jusqu'ici. Nous ne les donnons d'ailleurs que sous toutes réserves, des conclusions catégoriques sur la matière devant, à nos yeux, se baser sur une somme de résultats beaucoup plus grande que celle qu'il nous a été donné de recueillir.»

II. *Hémorrhagie cérébrale.* — Dès la publication des résultats de Broca en 1877, les cliniciens espérèrent trouver dans la thermométrie cérébrale un moyen de diagnostiquer l'hémorrhagie et le ramollissement du cerveau. Mais c'est Ed. Maragliano qui a fait connaître les premières recherches sur ce sujet.

Il conclut que, si le ramollissement entraîne constamment un abaissement considérable de la température du côté de la lésion, dans l'hémorrhagie, au contraire, l'abaissement au niveau du lobe lésé, quand il existe, est relativement peu notable. En cas de doute, Maragliano trouve que ces données peuvent être d'un très grand secours pour le diagnostic différentiel.

En suivant jour par jour, à des dates précises (ce que n'avait pas fait Maragliano), la température péricrânienne chez dix malades atteints d'hémorrhagie cérébrale, Blaise est arrivé aux propositions suivantes :

« Les résultats dont l'exposition précède se résument en quelques propositions concernant, les unes les apoplectiques, les autres les malades dont la lésion cérébrale n'a pas entraîné la mort, mais qu'elle a laissés paralysés.

» 1° Les tracés thermométriques de la tête recueillis chez les apoplectiques présentent un parallélisme complet avec ceux de l'aisselle.

» 2° Quand l'hémorrhagie se fait en une seule fois, on y reconnaît les trois périodes établies par Charcot pour la marche de la température rectale, et qui sont caractérisées: la première, par un abaissement initial; — la deuxième, par le retour à la normale, suivi d'oscillations autour de

cette dernière pendant un temps variable ; — la troisième, par une élévation progressive jusqu'à la mort. Cette dernière manque ou se trouve extrêmement réduite si la terminaison se fait par guérison.

» 3° Lorsque l'hémorrhagie se fait en plusieurs fois, par une série de poussées successives, les courbes cérébrales suivent encore toutes les oscillations de la courbe axillaire ; mais on observe une série d'abaissements et d'élévations alternatives tels que, en quelques heures, la température peut varier de 2° et même davantage ; enfin survient une dernière ascension, puis la mort.

» 4° Les températures de la tête arrivent la plupart du temps à un chiffre élevé, différant fort peu de celui de l'aisselle ; cependant dans quelques cas l'écart est allé jusqu'à 2°. D'un autre côté, les différentes régions frontales, temporales et occipitales n'ont présenté entre elles que des variations thermiques de quelques dixièmes de degré.

» 5° La différence entre les régions symétriques a été à l'avantage du côté lésé, sauf quelques exceptions rares où la température s'est montrée alternativement plus élevée du côté malade et du côté sain. Ce dernier résultat tient peut-être à ce que la poussée congestive encéphalique a prédominé, tantôt à droite, tantôt à gauche. La constatation d'une hémorrhagie dans un hémisphère ne prouve pas en effet absolument que c'est là que la congestion a agi avec le plus d'intensité ; elle prouve tout simplement que c'est à ce niveau que les vaisseaux ont présenté le moins de résistance.

» Les chiffres représentant cette différence ont presque constamment oscillé entre 0°,1 et 0°,3 ; dans quelques cas seulement nous avons noté des chiffres de 0°,4, 0°,5 et même de 0°,7.

» 6° La température cérébrale suivant, chez les apoplectiques, une marche parallèle à la température axillaire, tout ce qui s'applique à cette dernière, pour le diagnostic différentiel de l'hémorrhagie et du ramollissement, convient également à la première.

» 7° Dans le cas où le foyer hémorrhagique est ancien, les chiffres que nous avons recueillis n'ont donné, comme différence au niveau des régions symétriques, que des quantités peu sensibles, tout à fait insignifiantes.

» 8° Jusqu'à plus ample informé, il nous semble impossible de se baser sur les résultats obtenus par la thermométrie cérébrale pour diagnostiquer un ancien foyer d'hémorrhagie d'un ancien foyer de ramollissement. »

On voit que cette étude de la température péricrânienne ne donne pas des résultats aussi nets qu'on l'avait d'abord espéré, notamment au point de vue du diagnostic différentiel entre l'hémorrhagie et le ramollissement.

C'est que, s'il y a réellement une relation entre les variations de la température péricrânienne et l'état de la circulation encéphalique, c'est surtout l'élément fluxionnaire que l'hyperthermie accompagne et mani-

feste. Or, l'élément fluxionnaire peut accompagner le ramollissement (au début) aussi bien que l'hémorrhagie ; de là, certains résultats contradictoires.

En tout cas, c'est une question à l'étude et pour laquelle il faut accumuler encore les documents cliniques.

Cela dit, revenons à l'histoire proprement dite du ramollissement cérébral.

Le Pronostic est toujours grave. La mort ou le passage à la chronicité, voilà la terminaison la plus habituelle du ramollissement cérébral. Le principal intérêt, au point de vue pronostique, est de déterminer le type auquel appartient le cas particulier, et de prévoir ainsi dans une certaine limite la rapidité avec laquelle la maladie évoluera.

Il ne faudrait pas dire cependant que la lésion est incurable en soi. Andral, Cruveilhier, Lallemand, ont affirmé la possibilité de la guérison du ramollissement. Cruveilhier avait trouvé et décrit les cicatrices de cette lésion. Dechambre, en 1838, étudia soigneusement les divers modes de curabilité du ramollissement. Puis Durand-Fardel et les histologistes modernes ont déterminé le processus de cette cicatrisation, tel que nous l'avons décrit.

Mais il faut se garder d'exagérer, par une confusion, la valeur de ces faits. La curabilité de la lésion n'entraîne pas la curabilité de la maladie, parce qu'un foyer nouveau pourra succéder au premier après la cicatrisation de celui-ci.

Nous n'avons rien de bien consolant à dire sur le Traitement. Les travaux d'anatomie pathologique ont conduit les contemporains à proscrire certaines choses sans faire rien prescrire de nouveau.

Autrefois on employait beaucoup la médication antiphlogistique, les émissions sanguines, les révulsifs. Ces médications furent condamnées par la nature ischémique de la lésion, tandis qu'elles étaient en rapport avec la nature inflammatoire, admise antérieurement.

La médication antiphlogistique et révulsive doit donc être réservée pour combattre les complications congestives, complications qui ne sont peut-être pas, du reste, aussi rares qu'on le dit aujourd'hui[1].

[1] Nous croyons que le mouvement fluxionnaire vers la tête, dont nous avons fait le pivot de la thérapeutique dans l'hémorrhagie cérébrale, existe aussi plus souvent qu'on ne le croit, dans le ramollissement cérébral. Que de fois on voit chez les malades des *poussées* de leur mal, dans lesquelles les révulsifs cutanés et quelquefois même quelques émissions sanguines prudentes rendent de grands services ? — Nous n'admettons pas qu'on doive mettre des sangsues pour plaire au malade et à l'entourage, comme on l'a dit récemment (Pastol ; Th. Paris, 1879 ; 471). Nous croyons qu'il y a des cas où l'indication du traitement anti-fluxionnaire est formelle et ne peut être négligée qu'aux dépens du malade.

Il y a aussi de fréquentes indications des toniques et des reconstituants, seulement il faut que l'estomac puisse les supporter. L'état du tube digestif ne permet pas toujours le traitement qu'indiqueraient l'état du cerveau et l'état général. Il y a là souvent une analyse un peu délicate.

Les crises de vomissements, les formes dans lesquelles l'intolérance gastrique domine, sont souvent très difficiles à traiter. Les purgatifs, les antiémétiques, le quinquina, l'alimentation même, ne sont pas supportés. Vous pourrez quelquefois, dans ces cas-là, vous bien trouver du régime lacté ; ce régime nous a récemment réussi dans un cas de ce genre, mais pour un temps seulement.

Enfin, la paralysie une fois constituée, l'hémiplégie est justiciable des mêmes moyens que la paralysie qui succède à l'hémorrhagie cérébrale : nous n'avons pas à y revenir.

Dans les cas d'*artérite syphilitique*, on devra mettre en usage dès les premiers symptômes le traitement spécifique intensif : frictions mercurielles avec 5 ou 6 gram. d'onguent napolitain par jour, et iodure de potassium à la dose quotidienne de 4 à 6 gram. Ce traitement pourra donner de merveilleux résultats en provoquant une régression rapide des épaississements vasculaires.

Leudet et Dieulafoy ont pu suivre, jour par jour, sur des artères périphériques (temporale, radiale), l'action résolutive exercée sur l'endartérite oblitérante par les agents de la médication spécifique.

Mais, si l'oblitération a été complète et si le ramollissement par ischémie est constitué, le traitement spécifique sera impuissant, la lésion demeurera irréparable et la médication n'aura d'autre avantage que de prévenir la formation de nouveaux foyers.

ARTICLE IV.

Diagnostic du siège des lésions en foyer.

Nous avons étudié jusqu'à présent la succession générale et la marche clinique des phénomènes dans l'hémorrhagie et le ramollissement. Il y a encore à étudier une série de symptômes qui peuvent être produits presque indifféremment par toutes les lésions en foyer, dont la production ne dépend absolument que du siège même de la lésion.

Les différentes parties de l'encéphale sont en rapport avec diverses fonctions, soit comme centres, soit comme conducteurs ; il en résulte que la lésion limitée d'un de ces points entraîne l'altération particulière de la fonction correspondante. Si cette partie de la physiologie était bien connue, on pourrait toujours, sur un sujet atteint de lésion cérébrale, localiser cette lésion, en diagnostiquer le siège. Malheureusement ce chapitre de physiologie est encore à l'étude ; on peut même dire qu'il est à peine entrevu et ébauché. Il nous paraît d'autant plus nécessaire de bien faire connaître ce qui est acquis.

Certains physiologistes, comme Brown-Sequard, nient la possibilité même des localisations cérébrales, admettant que toute lésion agit à distance et non sur place. De ce que par le chatouillement de la plante des pieds, dit-on quelquefois, vous provoquez le rire, s'ensuit-il que le rire ait son centre à la plante des pieds ?

Nous reviendrons plus tard sur les objections faites aux expériences physiologiques, sur les diverses manières de les interpréter, notamment en ce qui concerne les centres corticaux. Pour le moment, nous allons chercher à établir simplement les faits cliniques. Il y a certains symptômes ou certains groupes de symptômes qui correspondent en général à une lésion siégeant en un point donné, toujours le même. En d'autres termes, il est possible, dans certains cas cliniques, de diagnostiquer le *siège* de la lésion. Voilà le point capital qui seul intéresse le médecin.

Pour faciliter cette étude, nous commencerons par le syndrome dont la localisation anatomique a été, pour une de ses formes tout au moins, bien mise en lumière tout d'abord et est aujourd'hui le plus généralement acceptée : l'*aphasie*.

CHAPITRE PREMIER.

APHASIE [1].

Tout le monde connaît ce type si frappant de l'aphasique. Un malade, souvent paralysé du côté droit, ne peut pas parler ; il ne trouve pas le mot ou dit un mot pour un autre. Il articule pourtant bien ce qu'il dit, il a une intégrité bien suffisante de la langue et de tout l'appareil de la phonation ; — il pense aussi suffisamment ; il comprend son infirmité et s'en irrite. Il a la pensée et la phonation intactes, mais le terme intermédiaire fait défaut. — Ce symptôme serait en rapport le plus souvent avec une lésion siégeant à l'extrémité postérieure de la troisième circonvolution frontale gauche.

Le schéma que nous venons de tracer correspond à la forme la plus fréquente et la plus anciennement connue de l'aphasie. Autrefois, en effet, l'histoire de l'aphasie se limitait aux troubles de la parole, et, si l'on faisait, au cours de la description, allusion à certaines modifications de l'écriture, de la lecture et de l'audition des mots, c'était à titre purement accessoire et comme complications du trouble de l'expression verbale, considéré comme la manifestation essentielle et primordiale de l'aphasie.

Aujourd'hui, le domaine de l'aphasie s'est considérablement étendu ; l'aphasie motrice n'est plus que l'une des variétés (ou la conséquence) d'un trouble plus général du langage, caractérisé par un *fonctionnement défectueux des facultés qui nous permettent à l'état normal d'emmagasiner ou d'extérioriser des impressions ou des idées.*

C'est surtout aux travaux de Charcot, de son école, et de quelques auteurs allemands, tels que Kussmaul et Wernicke, que l'on doit cette nouvelle et brillante conception de l'aphasie.

Il est indispensable, pour la compréhension du sujet, de rappeler en quelques mots le mécanisme par lequel les impressions pénètrent dans notre cerveau, y sont interprétées et provoquent en des points déterminés la formation d'*images* plus ou moins persistantes, susceptibles d'être ultérieurement communiquées à nos semblables [2].

Deux appareils, indépendamment du toucher dont nous n'avons pas à nous occuper ici, président surtout à l'emmagasinement des impres-

[1] Voy. les articles *Aphasie* des deux *Dictionnaires.*
Legroux et Lépine ; Thèses d'agrég., Paris, 1875.
Bernard ; Thèse de Paris, 1885.
Ballet ; Thèse d'agrég., Paris, 1886.
Charcot ; Œuvres complètes, etc.

[2] Voy. Ribot ; *Maladies de la mémoire*, 1883.

sions venues de l'extérieur : ce sont ceux de la vue et de l'ouïe. Les impressions, conduites par les nerfs spéciaux aux centres de réception auditive et de réception visuelle, dont nous déterminerons plus loin le siège anatomique, sont transmises aux centres de l'idéation, qui n'ont pas de localisation précise et semblent étalés dans presque toute l'étendue de l'écorce cérébrale. Ces centres intellectuels sont chargés de les interpréter et de provoquer leur fixation dans les centres récepteurs sous forme d'*images* mentales.

Les images auditives et visuelles, ainsi fixées, pourront, dans la suite, lorsque le sujet y sera sollicité par une idée ou une impression, être extériorisées par la parole, par l'écriture ou par la mimique. Chacun de ces modes de transmission a, lui aussi, un centre anatomique qui sert de point de départ à la manifestation extérieure.

Quant au *mot*, expression habituelle du langage et représentation ordinaire de l'idée, il est la résultante d'une série d'impressions emmagasinées de longue date dans des centres corticaux distincts et dont la répétition a fini par nous conférer la *mémoire* du mot. Ces impressions, ou *images verbales*, appartiennent à quatre groupes :

1° *Images auditives* du mot ; c'est le souvenir du mot entendu. L'impression a pénétré par l'appareil auditif et est venue aboutir au centre de l'audition verbale, partie constituante du centre plus général de l'audition ;

2° *Images visuelles du mot* ; c'est le souvenir du mot lu. L'impression, conduite par les voies optiques, est venue se fixer dans le centre de la vision verbale.

3° *Images motrices d'articulation.* Il s'agit ici du souvenir des divers mouvements qu'a dû réaliser l'appareil phonateur pour prononcer le mot. Un centre spécial est affecté à ces mouvements.

4° Enfin, *images motrices graphiques*, que l'on peut définir : le souvenir de l'acte accompli par la main pour réaliser le mot écrit. Comme les autres facultés, l'écriture paraît être, elle aussi, commandée par un centre particulier.

Les divers centres auxquels nous venons de faire allusion sont réunis les uns aux autres par de nombreuses commissures qui établissent leur continuité anatomique. De même, les images dont ils localisent la formation se trouvent reliées entre elles et coordonnées suivant une hiérarchie qui est personnelle à chaque individu.

Toutes les fois que, dans l'état normal, nous cherchons à exprimer une idée, à extérioriser une impression, nous faisons appel, dans cet acte préliminaire qui constitue le *langage intérieur*, à l'une ou l'autre de ces images, suivant nos tendances et nos aptitudes ; c'est grâce au souvenir plus ou moins inconscient du mot lu, entendu, prononcé ou écrit, que nous parvenons à notre tour à nous faire entendre de nos semblables.

Un point essentiel à bien mettre en lumière, c'est que l'*idée* et le *mot*

sont tout à fait indépendants l'un de l'autre. « Le mot est l'auxiliaire de l'idée, il n'en est pas l'accompagnement obligé. Sans le langage, on ne saurait concevoir une intelligence active, aisée, régulière et progressive, comme le dit justement M. E. Fournié, mais on peut concevoir une intelligence. Il est impossible de *bien* penser sans signes, mais il est possible de penser. On entrevoit donc, d'après cela, que l'intégrité relative de l'intelligence puisse coïncider avec l'abolition partielle ou totale des signes, c'est-à-dire avec l'aphasie[1] ».

Supposons maintenant une altération organique ou fonctionnelle venant anéantir l'un des centres de réception ou de transmission extérieure des impressions, ou encore détruire les voies qui unissent ces divers centres entre eux ou aux centres intellectuels (l'intelligence étant généralement intacte chez l'aphasique), il en résultera constamment un trouble du langage[2]. Ce trouble du langage constitue l'aphasie.

Charcot a donné du syndrome aphasie une brillante définition. Pour lui[3], « le terme aphasie, considéré dans son acception la plus large, comprend toutes les modifications si variées, si subtiles parfois que peut présenter dans les conditions pathologiques la faculté que possède l'homme d'exprimer sa pensée par des signes (*facultas signatrix* de Kant) ». Malheureusement cette définition, qui schématise admirablement l'ensemble des troubles tenant à une extériorisation défectueuse de nos idées ou impressions, ne tient point un compte suffisant des cas où seule la réception des impressions extérieures se trouve viciée.

La définition de Legroux[4] est, à ce point de vue, plus complète : « L'aphasie, écrit cet auteur, est un syndrome caractérisé par la diminution ou la perversion de la faculté normale d'exprimer les idées par des signes conventionnels et de comprendre ces signes, malgré la persistance d'un degré suffisant d'intelligence et malgré l'intégrité des appareils sensoriels, nerveux et musculaires qui servent à l'expression ou à la perception de ces signes ».

Kussmaul[5] a, plus récemment, donné une excellente définition du trouble qui nous occupe. « Aujourd'hui, dit-il, on est arrivé à ne plus comprendre sous le nom d'aphasie les troubles seuls de la parole, mais bien le complexus symptomatique sous la forme duquel se présente l'expression ou la compréhension défectueuse de n'importe quel signe par lequel l'homme manifeste ses sentiments ou ses idées ».

On voit par les détails qui précèdent que l'aphasie n'est point une et

[1] Ballet; Th. d'agrég., 1886, pag. 13.

[2] Ce dernier terme est pris ici dans un sens général et représente les actes divers (parole, écriture, mimique) qui nous permettent de nous mettre en rapport avec l'extérieur.

[3] Charcot; Tom. III, pag. 152.

[4] Legroux; Th. d'agrég., 1875.

[5] Kussmaul; *Les troubles de la parole*, trad. Rueff, 1884, pag. 33.

indivisible ; le mot aphasie est un terme générique par lequel on désigne des troubles divers, souvent associés, mais pouvant se manifester isolément.

On peut actuellement distinguer trois groupes d'aphasies :

I. Les APHASIES DE TRANSMISSION, dans lesquelles le trouble morbide porte sur les divers centres d'extériorisation de nos impressions ou de nos idées. On doit y faire entrer :

1° L'*aphasie motrice ;*

2° L'*agraphie ;*

3° L'*amimie.*

II. Les APHASIES DE RÉCEPTION, où les centres de réception auditive ou visuelle des mots sont troublés dans leur fonctionnement. Ce groupe comprend :

1° La *cécité verbale ;*

2° La *surdité verbale*[1].

III. Les APHASIES DE CONDUCTIBILITÉ, trans et sous-corticale.

Dans l'*aphasie transcorticale*, les divers centres du langage sont intacts, mais les voies qui relient, dans l'écorce, ces centres entre eux ou aux centres intellectuels, ont subi quelque altération.

Enfin, les faisceaux blancs sous-jacents à l'écorce et unissant les foyers corticaux aux parties profondes de l'encéphale peuvent aussi être intéressés et donner naissance, par leur altération, à une variété d'aphasie dite *aphasie sous-corticale.*

Nous allons passer successivement en revue ces diverses formes de l'aphasie, en commençant par les aphasies de transmission, dont le principal type, l'aphasie motrice d'articulation, est à la fois le plus fréquemment observé et le plus anciennement décrit.

Un mot, au préalable, sur les CAUSES qui sont susceptibles de donner naissance au syndrome aphasie.

Ici comme partout ailleurs, en séméiologie nerveuse, la *nature* des lésions n'a aucune importance ; le *siège* du mal importe seul. Que le centre moteur d'articulation soit détruit par une hémorrhagie ou une encéphalite, qu'il soit anémié fonctionnellement par un spasme vasculaire ou organiquement par une embolie, le syndrome sera le même, quelle que soit la cause qui l'ait produit.

Cependant, au point de vue de la durée du trouble, au point de vue général du pronostic, il importe de distinguer plusieurs catégories de causes, dont les unes produisent une aphasie persistante et dont les autres provoquent simplement des troubles passagers du langage.

[1] FARGES (*Encéphale*, 1887, n° 5) signale également des variétés d'aphasie tenant à l'altération des autres centres de réception sensorielle et à l'abolition des images *tactiles*, *olfactives* et *gustatives*.

Dans le premier groupe, il faut comprendre : les foyers de ramollissement cortical qui sont l'origine la plus habituelle des troubles aphasiques ; — les foyers hémorrhagiques ; — l'encéphalite ; — les tumeurs cérébrales ; — la méningite et surtout la méningite tuberculeuse[1] ; — la paralysie générale[2], etc. Dans tous ces cas, il s'agit de lésions profondes, qui provoqueront dès lors un trouble *permanent* du langage.

Nous placerons, au contraire, dans le cadre des causes capables de provoquer une aphasie *transitoire :* l'hystérie[3], — l'épilepsie[4], — la migraine ophtalmique (Charcot), — la chorée, — l'helminthiase, — la coprostase, — l'œdème et la congestion du cerveau, — la frayeur, etc.

Enfin certaines causes peuvent, suivant les circonstances, produire une aphasie passagère ou une aphasie durable : le tabagisme et diverses intoxications peuvent agir sur le cerveau en provoquant un spasme vasculaire ou une artérite ; — les maladies infectieuses sont également capables de frapper le cerveau par des mécanismes divers. Une gomme syphilitique, qui détruira l'un des centres corticaux du langage, donnera naissance à une aphasie durable ; une artérite syphilitique, au contraire, sera fréquemment l'origine de ces *aphasies intermittentes* qui, suivant l'appréciation trop absolue de Mauriac, relèveraient toujours de la syphilis.

Les fièvres éruptives, la fièvre typhoïde[5], pourront agir, de même, tantôt par artérite, tantôt par simple congestion corticale.

L'artério-sclérose, le diabète, la goutte, provoqueront, suivant les cas, tantôt un spasme vasculaire et la *claudication intermittente* de l'un des centres du langage, tantôt une thrombose et l'ischémie durable d'un territoire cortical. — Le traumatisme, enfin, produira des effets très différents, au point de vue de leur intensité et de leur durée, suivant qu'il frappera le cerveau par le mécanisme du shock, de la fracture ou de la méningo-encéphalite.

Quelquefois l'examen histologique seul permettra de se rendre compte de la cause qui a présidé au développement de l'aphasie ; Binswanger, Weissmann, Siemerling ont signalé la seule atrophie des cellules ganglionnaires de l'écorce dans des cerveaux d'aphasiques intacts en apparence.

I. APHASIES DE TRANSMISSION.

1° *Aphasie motrice d'articulation* (*aphasie ataxique* des Allemands, *aphémie* de Broca, *logoplégie* de Magnan).

Elle consiste dans l'*effacement des images motrices des mots*, c'est

[1] Picot ; *Clin. méd.*, 1892.
[2] Rosenthal ; *Centr. f. Nerven*, 1889.
[3] Serre ; *Montpellier Médical*, 1886.
[4] Dutil ; *Revue de Médecine*, 1883.
Féré ; *Les épilepsies et les épileptiques*, 1890.
[5] Barié ; *Rev. de Méd.*, janvier-février 1884.

à-dire dans le défaut de représentation mentale des mouvements que doivent accomplir les organes phonateurs pour articuler les mots correspondant à une idée déterminée.

Ou encore, d'après Ballet[1], c'est «la perte de la parole articulée chez des individus qui ne sont ni paralysés ni déments, avec conservation de la faculté d'entendre, de lire et d'écrire les mots».

Nous commencerons par un aperçu historique de la question : c'est d'ailleurs, jusqu'à une époque assez rapprochée de la période actuelle, l'historique de toute l'aphasie.

En général, nous insistons peu sur l'HISTORIQUE des questions. Mais ici nous croyons nécessaire de le faire. Il y a une revendication à soutenir.

On entend tous les jours répéter les noms de Broca et de Bouillaud comme les auteurs de la découverte de cette localisation ; on y adjoint quelquefois Dax, mais comme par complaisance et à un rang tout à fait inférieur. Il y a là une erreur historique, une injustice contre laquelle M. Dax lutte depuis longtemps déjà, et nous sommes heureux de l'y aider toutes les fois que l'occasion s'en présente[2].

L'aphasie, en tant que phénomène observé, avait frappé depuis longtemps beaucoup d'observateurs. On en trouve des cas dans Pline le Naturaliste. Dans *Wilhelm Meister*, de Gœthe, un personnage dit, en parlant de son père, qu'il fut frappé d'apoplexie, qu'il resta paralysé du côté droit et perdit le libre usage de la parole. Il fallait deviner tout ce qu'il demandait, car jamais il ne se servait du mot qu'il avait dans l'idée. C'est là un tableau bien net du symptôme ; on remarquera la coïncidence avec l'hémiplégie droite.

Mais enfin l'aphasie était confondue, au point de vue scientifique, avec tous les autres troubles de la parole : c'est ce que l'on peut constater, par exemple, dans le Traité de Frank.

D'autre part, si l'idée scientifique des localisations cérébrales est neuve, l'idée théorique ne l'est pas. Lépine parle d'un petit livre, *Margarita philosophica*, qui parut dans les premiers temps de l'imprimerie, et qui est un système complet de phrénologie.

On connaît le retentissement qu'eut le système de Gall, au commencement de ce siècle. Gall localisait, en 1808, la fonction du langage dans les lobes antérieurs du cerveau.

Les erreurs capitales du système de Gall sont la méthode employée pour déterminer le siège des centres cérébraux et l'influence présumée de ces centres sur la boîte crânienne.— Ce n'est donc pas là une tentative vraiment scientifique.

[1] BALLET ; *loc. cit.*, pag. 117.

[2] Voy. notamment notre travail sur les *Localisations dans les maladies cérébrales*, 3e édit., 1880 ; 13.

Pour donner une base sérieuse aux recherches, il fallait reprendre cette idée des localisations cérébrales en s'étayant sur l'investigation clinique, en s'appuyant surtout sur l'observation anatomo-pathologique : c'est là l'œuvre de notre époque.

En 1825, Bouillaud s'efforce, par des recherches cliniques vraiment scientifiques, de confirmer les conclusions de Gall sur le siège de la faculté du langage articulé dans les *lobes antérieurs* du cerveau. Mais Bouillaud ne voit pas cette localisation curieuse à gauche, qui est la véritable loi de l'aphasie.

C'est Dax (de Sommières) qui pose le premier et démontre cette loi très remarquable, d'après laquelle l'aphasie coïncide avec l'hémiplégie droite, d'après laquelle il faut, par suite, chercher dans l'hémisphère *gauche* le siège spécial du centre de la parole.

En 1836, cette loi est énoncée dans un Mémoire lu au Congrès de Montpellier, et intitulé : *Lésions de la moitié gauche de l'encéphale coïncidant avec l'oubli des signes de la pensée.* La découverte était complète et parfaitement nette. Malheureusement il se fit peu de bruit autour de ce travail, comme autour de beaucoup des travaux sortis de Montpellier [1].

En 1863, Dax fils envoie à l'Académie de Médecine un Mémoire plus complet, dans lequel il reproduit et développe le travail de son père : *Observations tendant à prouver la coïncidence constante des dérangements de la parole avec une lésion de l'hémisphère gauche du cerveau* [2].

Ici la date est bien précise et la publicité officielle.

On répète cependant partout que c'est Broca qui a découvert cette loi en 1861. C'est que beaucoup de gens citent sans recourir aux sources.

En 1861, Broca communique à la Société anatomique deux observations d'aphasie, mais il ne parle pas du tout de ce fait remarquable de la lésion à gauche. Il le constate dans le compte rendu des autopsies, mais il l'attribue à une pure coïncidence dans ses deux observations. Il insiste sur la *localisation dans la troisième circonvolution frontale* ; mais du côté gauche de la lésion, il n'en dit pas mot.

Donc, si vous récusez la date de 1836 à cause d'une publicité insuffisante, vous ne pouvez récuser la communication du 24 mars 1863, officiellement constatée à l'Académie de Médecine [3].

[1] Ce Mémoire fut distribué, à l'époque, à différents professeurs de la Faculté de Montpellier. Le Dr Raymond CAIZERGUES en a retrouvé un exemplaire manuscrit dans les papiers de son grand-père, le professeur CAIZERGUES, alors doyen de la Faculté. (Voy. *Montpellier médical*, XLII, 178.)

[2] DAX ; Mémoire publié *in extenso* dans le *Montpellier médical*, 1877.

[3] C'est huit jours après, le 2 avril 1863, que BROCA parle pour la première fois, à la Société d'Anthropologie, de la localisation *à gauche*. Il analyse huit faits d'aphasie et ajoute : « Et, chose remarquable, chez tous ces malades la lésion existait du côté gauche. Je n'ose tirer de là une conclusion et j'attends de nouveaux faits ». Ce texte n'est-il pas une réponse péremptoire à ceux qui veulent que BROCA ait découvert la localisation à gauche avant DAX ?

Ainsi, Bouillaud admet une localisation erronée des lésions dans les deux hémisphères; Dax découvre le fait exact de la localisation dans l'hémisphère gauche, et Broca, précisant davantage, découvre la localisation plus spéciale dans la troisième circonvolution frontale.

Voilà la vérité historique, d'autant plus importante à dégager que c'est là, non seulement l'historique de l'aphasie, mais l'historique même de toute la question des localisations cérébrales[1].

Dans un récent et très important travail dont nous nous sommes beaucoup servi, Bernard[2] a repris cette question historique et a consacré plus de quinze pages à combattre nos conclusions relativement à Dax. Nous devons dire un mot de cette polémique, du reste fort courtoise.

La principale chose que nous tenions à faire remarquer est que nous n'avons jamais prétendu attribuer à Dax la localisation de l'aphasie dans la circonvolution de Broca. Dans la loi de l'aphasie, il y a deux choses: le côté gauche et le pied de la troisième frontale. C'est le premier de ces deux points seul que nous attribuons à Dax.

Or, presque toute la discussion de Bernard repose sur ce fait que les observations de Dax manquent de contrôle anatomique, de précision dans la description des lésions. Mais cette précision, indispensable pour établir une loi *anatomique* comme celle de Broca, était bien moins nécessaire pour une loi *clinique* comme celle de Dax.

L'absence d'autopsie n'empêche pas de montrer la très grande fréquence de la coïncidence de l'aphasie avec l'hémiplégie *droite*. Or, c'est là le seul fait clinique (que nous croyons déjà important) dont nous ayons attribué la paternité à Dax.

Quant à la publicité de l'œuvre de Dax, nous avons toujours cité la date de 1836 uniquement comme fait historique, et nous n'avons jamais invoqué la note *manuscrite* trouvée chez Caizergues comme une preuve de publicité ; mais nous avons toujours invoqué et invoquons encore la communication *officielle* à l'Académie des Sciences le 23 mars 1863 et à l'Académie de Médecine le 24 mars. Et nous maintenons que, dans les publications de Broca antérieures à cette date, si la loi de la troisième circonvolution est déjà posée, la loi du côté *gauche* de la lésion ne l'est nullement, et que, le 2 avril 1863 (c'est-à-dire huit jours *après* la communication officielle de Dax), le fait de la lésion à gauche n'est encore donné par Broca que comme une chose curieuse dont il ne veut tirer aucune conclusion.

Loin de nous, du reste, la pensée de diminuer l'œuvre de Broca ; elle est assez grande et assez importante pour qu'une parcelle puisse en

[1] Nous croyons devoir maintenir les conclusions de cet historique, malgré la nouvelle affirmation de Broca (*Acad. de Méd.*, mai 1877), acceptée par Bouillaud et la majeure partie de la presse. — Voy. *Montpellier médical*, Chronique de Jacquemet, juin 1877.

[2] Bernard ; *De l'aphasie et de ses diverses formes*. Th. de Paris, 1885.

être rendue à son véritable auteur sans le léser. Nous regrettons d'avoir de nouveau insisté sur cette question ; mais le développement consacré par Bernard à cette discussion dans une œuvre qui a eu un grand retentissement est une excuse que tout le monde comprendra.

Ce point établi, nous nous garderons d'énumérer même une partie des innombrables travaux qui ont paru, depuis, sur cette question, et nous allons essayer de préciser maintenant, autant que possible, le sens du mot aphasie motrice.

Le mot *alalie* a d'abord été employé, notamment en 1756, par Délius. Nous le voyons persister encore au commencement de ce siècle : c'est de ce mot que se sert Lordat quand il raconte sa propre observation, si curieuse et si connue[1].

Broca employa pour la première fois le mot *aphémie*, en 1861. Les Hellénistes protestèrent, disant que cela voulait dire infamie et non perte de parole. On se soumit et on adopta le mot *aphasie*, qui est resté le seul définitivement employé.

Autrefois le mot avait un sens général et signifiait tout trouble de la parole, toute perte de la parole. C'est le sens dans lequel le prennent Sauvages et Frank. Jaccoud a voulu maintenir ce sens ancien, dans ses Cliniques de Lariboisière. Cette tentative n'a pas réussi.

Le mot aphasie, pris dans un sens général, devient inutile. Autant vaut dire simplement : trouble de la parole. Jaccoud est obligé naturellement de faire une division des aphasies, de les classer ; il distingue : 1° l'aphasie par trouble de la motilité de la langue ; 2° l'aphasie par défaut de coordination dans les centres moteurs ; 3° l'aphasie par interruption des transmissions volontaires ; 4° l'aphasie par amnésie verbale ; 5° l'aphasie par hébétude.

Nous avons tenté, au commencement de cette étude, une description générale et une classification des aphasies ; il s'agit maintenant, sans revenir sur cette vue d'ensemble, de préciser la nature et les caractères de l'aphasie motrice.

Pour cela, il est nécessaire de reprendre en quelques mots l'analyse,

[1] Voici le titre de l'observation de Lordat, que nous avons réimprimée à la fin de notre Étude sur les aphasies, dans le *Montpellier médical* (janvier 1884) : « Analyse de la parole pour servir à la théorie de divers cas d'alalie et de paralalie (de mutisme et d'imperfection de parler) que les nosologistes ont mal connus » (Leçons tirées du cours de physiol. de l'année scolaire 1842-1843, in *Journ. de la Soc. de Médec. prat. de Montpellier*, VII, 333 et 417 ; VIII, 1.)

Féré (*Rev. philosoph.*, 1883, 595) et Bernard (*loc. cit.*, 73) veulent que nous ayons attribué à Lordat la découverte de la cécité verbale. Nous avons dit simplement que cette observation du professeur de Montpellier est la première dans laquelle on ait bien étudié symptomatiquement l'aphasie et dans laquelle on l'ait nettement séparée des autres troubles de la parole. Nous croyons qu'on peut citer cette observation au même titre que bien d'autres, toujours sans diminuer le mérite ultérieur de Kussmaul, Wernicke, Charcot, etc.

que nous avons donnée au début, des divers éléments de la parole. On conçoit une idée, on pense ; puis on revêt cette idée d'un mot : c'est là le passage de l'intelligence à l'expression extérieure ; puis, enfin, on articule le mot. Ce temps intermédiaire, cet acte du passage de l'idée au mot, de l'intelligence à l'extérieur, semble inséparable de la formation même de l'idée. C'est vrai physiologiquement ; mais la maladie peut disjoindre cet état : l'aphasie est précisément la suppression isolée de ce second temps de la parole.

D'après cette analyse même de la parole, on peut distinguer trois ordres de troubles : 1° troubles portant sur l'idéation, 2° troubles portant sur le passage de l'idée au mot ; 3° troubles dans la conduction et l'exécution du mouvement qui aboutit à l'articulation.

Ce sont les altérations de la deuxième catégorie qui constituent l'aphasie.

Ce qui distingue les troubles de la deuxième catégorie des troubles de la première, c'est l'intégrité (dans l'aphasie motrice) de l'intelligence, de l'idéation. Ce qui distingue les mêmes troubles de la deuxième catégorie et ceux de la troisième, c'est l'intégrité de l'appareil phonateur lui-même.

L'aphasie motrice est caractérisée par un trouble de la parole, avec intégrité des perceptions, de l'idéation et de la phonation ; elle résulte de la perte de la mémoire d'articulation des mots. Nous reviendrons sur les termes de cette définition provisoire.

Il est important de préciser les rapports qu'il y a entre l'aphasie et l'*amnésie verbale*. Ce sont deux états qu'il ne faut ni séparer absolument, ni confondre d'une manière complète.

Il y a deux espèces d'amnésie distinctes : la perte de mémoire peut porter sur les idées ou sur les mots. L'amnésie des idées ou des images est un trouble de l'idéation ; on la trouvera dans le ramollissement, la paralysie générale, etc. Elle entraîne un trouble de parole de la première catégorie, qui n'a rien à voir avec l'aphasie vraie. L'amnésie des mots, au contraire, rentre dans l'aphasie ; elle en est le degré inférieur.

On peut se faire une idée de ces degrés de l'aphasie en les comparant aux périodes par lesquelles passe un enfant avant de parler. L'enfant a d'abord une aphasie complète : il ne parle pas du tout ; qu'on lui fournisse les mots en les prononçant devant lui, ou qu'on ne les lui fournisse pas, il est incapable de revêtir ses pensées de mots. Plus tard, quand il est plus avancé, il ne trouve pas encore les mots tout seul, mais il les répète quand on les dit devant lui. Il ne se les rappelle pas encore dans l'intervalle pour les prononcer spontanément : c'est une image de l'amnésie.

De même, l'aphasique incomplet répète les mots quand on les lui dit,

mais il ne peut pas les trouver spontanément : c'est de l'amnésie. L'aphasique complet ne peut même pas répéter ce qu'on lui dit.

Pour résumer ce point important et un peu délicat, nous ne pouvons pas admettre que l'amnésie soit une forme à part du trouble de la parole, comme le voudrait Proust. L'amnésie doit être dédoublée en amnésie idéale, qui rentre dans la première catégorie de trouble et n'a rien à voir avec l'aphasie, et en amnésie verbale, qui appartient à la deuxième catégorie (aphasie) et en forme le degré inférieur[1].

Ainsi, nous le répétons, dans l'aphasie l'idée existe, l'appareil phonateur existe pour exprimer l'idée ; mais l'intermédiaire manque, le passage au mot qui rendrait l'idée exprimable par la parole manque.

On a une image de ce fait en le comparant à certains phénomènes physiques.

Un corps vibre ; mais il vibre trop vite et donne un son trop haut pour être perçu par l'oreille. Les vibrations existent, l'oreille existe, et cependant les premières n'impressionnent pas le nerf auditif. Interposez maintenant un corps qui se mette à vibrer comme le premier, mais en ralentissant les vibrations de moitié : l'oreille sera impressionnée par ces mêmes vibrations qui ne l'impressionnaient pas tout à l'heure.

De même, chez l'aphasique l'idée existe ; mais, faute d'un intermédiaire qui manque, l'idée ne peut pas prendre cette forme de mot qui irait exciter l'appareil phonateur et produirait la parole articulée. Comme on l'a dit, chez les aphasiques « le mot dont ils veulent se servir erre constamment au-devant d'eux ».

Entrons dans la Description clinique de l'aphasie motrice.

Notez d'abord qu'il faut parler au malade et le faire parler pour se douter de son mal. Rien dans sa physionomie n'exprime l'hébétude. Quand on le questionne, on constate tout de suite le symptôme, et lui-même en a conscience.

Rarement il y a une perte complète de la parole, un mutisme absolu, rarement les malades ne prononcent rien du tout.

Le plus souvent, dans les cas les plus graves, ils ne disent rien de ce qu'ils veulent dire, mais ils disent quelque chose : ils articulent quelques syllabes plus ou moins étranges. Dans des cas rares les sujets n'ont conservé qu'une seule lettre : *z* (Barlow) ; — d'autres fois, ce sont des monosyllabes connus et employés, comme *oui* ou *non* ; — ou des monosyllabes inconnus, sans signification, comme *tan* (malades de Béhier, de

[1] Il nous est impossible de dire avec Bernard (*loc. cit.*, 12) que « l'aphasie est une amnésie, l'amnésie des signes ». Cela n'est vrai que de certains cas d'aphasie, des cas inférieurs, comme nous disons. Mais l'aphasie complète n'est plus seulement une amnésie des signes, puisque le malade est dans l'impossibilité d'appliquer ces signes à l'expression exacte de sa pensée, alors même qu'on les lui rappelle et que par suite on supplée à son défaut de mémoire.

Broca). Ils le disent alors à propos de tout, à la place de n'importe quel mot et le prononcent avec des intonations variées, correspondant au sentiment qui les anime. C'est la *monophasie* des Allemands.

D'autres fois, ils articulent plusieurs syllabes qui n'ont, du reste, pas plus de sens ; c'est ainsi qu'un malade de Trousseau disait : *cousisi*, et un autre : *monomomentif*.

Ils peuvent encore articuler un nombre de syllabes plus considérable, une série de mots toujours sans rapport avec ce qu'ils veulent dire. Ainsi, un malade d'Osborn prononçait une série de syllabes sans suite et n'appartenant à aucune langue connue.

Quelquefois c'est une phrase entière qu'ils substituent à toutes les autres, souvent sans s'en douter ; d'autres fois, ils en ont conscience et s'en impatientent. Une malade de Trousseau disait aux personnes qu'elle voyait des grossièretés tout à fait en désaccord avec l'éducation qu'elle avait reçue, et tout en croyant les inviter poliment à s'asseoir, Baudelaire répétait sans cesse « cré nom ».

Remarquez, du reste, que, dans tous ces cas, les syllabes, les mots prononcés, sont toujours parfaitement articulés. Ces malades se distinguent complètement des hémiplégiques vulgaires, qui ont la langue embarrassée.

Dans toutes ces formes du type que nous venons d'étudier, et qui représente le degré le plus élevé de l'aphasie, le malade n'exprime jamais ce qu'il veut : il ne dit rien ou il dit des choses sans rapport avec ce qu'il veut dire.

Dans un second type moins grave, moins accentué que le précédent, le malade dit quelquefois, mais pas toujours, ce qu'il veut dire.

Ainsi, sous l'empire de la frayeur, de la colère, etc., l'aphasique lâchera un juron, une expression vive, du reste bien à sa place. Plus tard, redevenu calme, il cherchera vainement ce même mot.

De même, certaines phrases faites, certaines locutions usuelles, reviennent à leur place, puis disparaissent à un autre moment.

On peut ranger dans le même type les cas où la phraséologie conventionnelle retrouve chez l'aphasique toute son intégrité durant le rêve (Brown-Sequard[1]).

Dans un troisième type, le malade est incapable de parler tout seul, spontanément ; mais il peut répéter les mots qu'on dit devant lui ; il les répète tout de suite, mais ne peut pas les retrouver plus tard ; c'est l'*amnésie verbale motrice*, dont nous avons discuté la nature plus haut.

Un quatrième type, qui représente déjà un mal moins grand, est le type à *substitutions*, la *paraphasie*. Le malade parle assez, il a un vocabulaire assez étendu ; seulement il dit un mot pour l'autre. Au milieu

[1] Cité in Ribot ; *Maladies de la mémoire*, pag. 128.

d'une phrase, il dira *chapeau* au lieu de *porte*, et réciproquement. Souvent même il continue son discours sans s'en apercevoir, et s'étonne si on ne le comprend pas.

Un fait curieux se produit souvent : le malade substitue toujours le même mot à tous ceux qui lui manquent ; le même mot revient à tout instant, dans chaque phrase, à la place de toute une série d'autres expressions. Gairdner a pittoresquement exprimé cet état en disant que ces malades sont *intoxiqués* par ce mot.

D'autres fois, au lieu d'une substitution de mots ou de lettres, on observe des modifications curieuses et variables dans la structure du mot, dont la physionomie générale se trouve conservée. C'est ainsi que l'on a quelquefois noté des *transpositions* de lettres, — ou encore l'*omission* de certaines lettres, — ou enfin l'*adjonction* des lettres supplémentaires. Ces diverses anomalies sont décrites sous le terme générique de *bégaiement syllabique* ou *ataxie littérale* par les Allemands.

A un degré d'aphasie encore plus léger, il ne manque qu'un certain nombre de mots. Le malade le sait, s'arrête, cherche à tourner la difficulté et emploie une circonlocution, ou les mots *chose* ou *machine*.

On remarque que les mots qui manquent le plus souvent et le plus longtemps, dans ces cas, sont les substantifs, et plus spécialement encore les noms propres.

C'est un fait digne d'être noté que, chez l'aphasique, les mots qui traduisent les qualités périssent les derniers, au lieu que les noms propres disparaissent en premier lieu. « La notion de qualité, dit M. Ribot[1], est la plus stable parce qu'elle est la première acquise, parce qu'elle est le fond de nos conceptions les plus complexes ».

Enfin, dans le groupe des *aphasies motrices partielles*, il faut ranger ces faits, dans lesquels la perte de la mémoire d'articulation des mots peut porter exclusivement sur certains groupes d'images motrices, les autres restant intactes; par exemple, un individu parlant antérieurement plusieurs langues aura conservé la possession de certaines d'entre elles; ou encore l'aphasique sera resté en possession de la faculté de compter à haute voix, de chanter, etc.

Ainsi, un malade qui ne peut pas parler, retiendra la *musique*, chantera un air sans y mettre les mots. Un malade de Béhier ne pouvait dire que *tan*, et chantait très correctement *la Marseillaise* et *la Parisienne*, avec cette seule syllabe. Une dame que nous avons vue à l'Hôpital-Général, et qui était ancienne maîtresse de chant, se rappelait un air, ne pouvant en dire ni le titre ni les paroles; il lui était même impossible de le chanter, mais elle se mettait au piano et l'exécutait. Un musicien dont parle Lasègue ne pouvait ni parler ni écrire, mais il notait une phrase de musique quand il l'entendait chanter.

[1] Ribot; *Loc. cit.*, pag. 132.

Dans d'autres cas, un malade qui ne peut pas parler chantera une romance, même avec les paroles. Nous avons vu un aphasique chanter très correctement tout le premier couplet de *la Marseillaise* et être ensuite incapable de prononcer ni *enfants* ni *patrie*[1]. Pour comprendre ces faits rappelez-vous que physiologiquement il arrive souvent qu'on ne peut se rappeler les paroles d'une romance qu'en la chantant.

Est-il besoin d'ajouter que nous n'avons pas passé en revue tous les types d'aphasie motrice: les variétés sont innombrables. Mais enfin, vous avez là les grands caractères des principales formes.

Chacun de ces types peut survenir d'emblée et constituer toute la maladie ; c'est ainsi qu'il y a des aphasies de gravité variable. D'autres fois, on peut les observer tous successivement, soit chez un aphasique qui devient de plus en plus malade, soit, dans l'ordre inverse, chez un aphasique qui guérit.

Dans ce cas-là, l'ordre dans lequel se succèdent les phases est celui dans lequel nous avons décrit les diverses variétés.

Siège de la lésion dans l'aphasie motrice. — Nous l'avons déjà dit : d'après Gall et Bouillaud, la lésion siégeait dans les lobes antérieurs ; d'après Dax, c'était dans l'hémisphère gauche ; enfin, d'après Broca, c'est dans la troisième circonvolution frontale gauche.

Un mot sur cette circonvolution, la circonvolution de Broca ou de l'aphasie (fig. 4).

Vous savez que le lobe frontal, limité en arrière par le sillon de Rolando (2), présente d'arrière en avant une première circonvolution verticale qui longe le sillon et qu'on appelle frontale ascendante (7), et plus en avant, trois circonvolutions horizontales superposées que l'on numérote de haut en bas. La plus inférieure, la troisième (6), est celle dont il s'agit ici.

C'est dans le *tiers postérieur de cette circonvolution, du côté gauche*, que siège habituellement la lésion de l'aphasie.

Cependant le centre du langage articulé n'est pas là un point mathématique ; c'est une région à laquelle on tend même à ajouter aujourd'hui les *circonvolutions de l'insula*.

Nous n'approfondirons pas pour le moment le rôle que joue l'insula dans l'aphasie et réservons cette étude pour le moment où nous nous occuperons des aphasies de conductibilité.

Contentons-nous de dire qu'on semble devoir aujourd'hui étendre à

[1] *Montpellier médical*, 1878, XL, 414. — On peut rapprocher de ce malade un autre aphasique dont nous avons aussi publié l'observation (*Montpellier médical*, 1884, 2ᵉ sér., II, 40), qui ne pouvait rien dire et chez lequel certains enchaînements mnémotechniques faisaient dire spontanément un plus grand nombre de mots : ainsi, il comptait jusqu'à vingt et récitait le *Pater* en français, avec quelques erreurs de syllabes par moments, mais enfin d'une manière suffisamment intelligible.

l'insula le siège de la lésion dans l'aphasie motrice ; mais il est encore absolument impossible de définir cliniquement les différences qui séparent les cas où ce lobule est atteint et ceux où la lésion porte sur la circonvolution de Broca.

Avec ces réserves, la localisation dans les cas d'aphasie motrice est aujourd'hui admise par tout le monde. Le chiffre des exceptions à la



Fig. 4, — Face externe de l'hémisphère gauche (d'après TESTUT). — 1. Scissure de Sylvius, avec 1′ sa branche ascendante et 1″ sa branche horizontale, — 2. Scissure de Rolando. — 3. Scissure perpendiculaire externe. — 4. Première frontale. — 5. Deuxième frontale. — 6. Troisième frontale, avec 6′ son pied et 6″ le cap. — 7. Circonvolution frontale ascendante. — 8. Circonvolution pariétale ascendante. — 9. Pariétale supérieure. — 10. Pariétale inférieure ou lobule du pli courbe. — 11. Pli courbe. — 12. Première temporale. — 13. Deuxième temporale. — 14. Troisième temporale. — 15. Première occipitale. — 16. Deuxième occipitale. — 17. Troisième occipitale. — 18. Lobe orbitaire.

loi est insignifiant par rapport au chiffre des cas réguliers, que l'on ne publie plus. Encore, parmi les faits exceptionnels, plusieurs sont-ils passibles d'objections. Ainsi, Lépine montre que, dans une observation irrégulière de Trousseau et Vulpian, on avait trouvé l'athérome des sylviennes et l'oblitération de la sylvienne gauche. Il n'est pas étonnant que dans ce fait-là on ait observé une aphasie rémittente, ce qui était arrivé en effet.

On a dit[1] que la fréquence plus grande de l'aphasie avec des lésions à gauche vient simplement de ce que le symptôme est habituellement produit par un ramollissement, et que le ramollissement est beaucoup

[1] Voy. notamment FARGE ; *Gaz. hebd.*, 1877, 31 et 35.

plus fréquent à gauche qu'à droite. Cette théorie ne nous paraît guère acceptable dans l'état actuel de la science, par cette seule raison que la proportion des faits d'aphasie avec lésion à droite est infiniment moins grande que la proportion des faits de ramollissement à droite.

Meissner a bien trouvé, sur 38 cas d'embolie, 26 à gauche et 12 à droite[1]; et Bertin a donné 31 embolies à gauche contre 7 à droite. Mais, comme dit Ferrier[2], qui cite ces chiffres : « L'aphasie ne résulte pas toujours du ramollissement embolique, et, si nous cherchons quel est l'hémisphère le plus sujet au ramollissement, quelle que soit son origine, nous voyons que c'est le droit. D'après Andral, sur 169 cas, 73 étaient à droite, 63 à gauche, et 33 dans les deux hémisphères... D'autre part, Seguin a trouvé, par l'analyse de 266 cas d'hémiplégie avec aphasie, 243 avec hémiplégie droite et 17 avec hémiplégie gauche : proportion, 14,3 : 1. Si, d'après Bertin, l'embolie à gauche est à celle de la cérébrale droite dans la proportion de 4,4 à 1 ; et si, d'après Seguin, il y a aphasie par lésion de l'hémisphère gauche dans le rapport de 14,3 contre 1 à droite, nous avons, en faveur de l'association de l'aphasie avec les lésions à gauche, une prépondérance de 10 à 1 ; ce qui ne saurait s'expliquer par une simple coïncidence. »

Dans un important travail sur lequel nous reviendrons plus loin, Bitot[3] a de nouveau soutenu que, dans la production de l'aphasie, « le côté droit ne diffère pas, au fond, du côté gauche ; .... les hémorrhagies de l'hémisphère droit, du corps strié et de la couche optique du même côté ne produisent pas moins l'aphasie que celles des mêmes parties du côté gauche ».

Mais il n'apporte aucun fait nouveau à l'appui de son dire, et les observations anciennes qu'il cite sont toutes passibles de discussion. Dans celle de Rochoux, il est dit : « perte de la parole », puis « parole très difficile ». Est-ce de l'aphasie? Dans celle de Russel, on dit : « *articulation* des mots, imparfaite d'abord, impossible ensuite ». Ce n'est toujours pas de l'aphasie, pas plus que dans les deux faits de Raymond et Brodeur, où il est dit « parole difficile ».

Bitot cite lui-même les deux faits classiques de destruction de l'écorce de la troisième frontale : l'un de Parrot portant sur l'hémisphère droit et ayant permis la conservation du langage articulé, l'autre de Charcot portant sur l'hémisphère gauche et ayant entraîné l'aphasie.

Nous maintenons donc sur ce point nos précédentes conclusions : la loi de Dax est de mieux en mieux établie par la clinique contemporaine.

Ce siège à gauche d'un centre donné étonnera. Cela paraît en effet

[1] Cité par KUSSMAUL ; *Handb. von Ziemssen*, XII.
[2] FERRIER ; *De la localisat. des mal. cérébr.*, trad. Varigny, 139.
[3] BITOT ; *Du siège et de la direction des irradiations capsulaires chargées de transmettre la parole. Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, n°s 22 et 23. – Voir notre appréciation de ce travail dans le *Montpellier médical*, oct. 1884.

bizarre, car on s'attend à trouver les deux hémisphères physiologiquement symétriques, comme ils le sont anatomiquement.

On peut rapprocher ce fait de l'usage tout particulier que nous faisons des membres droits. Nous agissons, nous saisissons beaucoup plus avec le cerveau gauche qu'avec le droit ; de même, nous prenons l'habitude de parler avec notre cerveau gauche. Du reste, l'hémisphère gauche se développerait plus tôt que le droit et serait plus lourd pendant toute la vie. Armand de Fleury et plus tard Ogle ont montré que les dispositions anatomiques assurent une vascularisation plus large à l'hémisphère gauche[1]. C'est là un fait qui a une certaine influence, qu'il ne faut cependant pas exagérer[2].

Il faut donc défalquer des prétendues exceptions les cas d'aphasiques gauchers ayant présenté une lésion à droite. Ce sont là véritablement des exceptions qui confirment la règle.

Cette dernière se trouve, enfin, expérimentalement vérifiée par les expériences de Ballet[3], pratiquées sur des hystériques hypnotisées ; cet auteur a supprimé, chez ces malades, la faculté du langage articulé en cataleptisant l'hémisphère cérébral gauche et l'annihilant ainsi au point de vue fonctionnel.

La localisation de la lésion dans l'aphasie motrice est donc un fait que l'on peut considérer comme cliniquement démontré[4]. Il y a là une région qui préside spécialement à ce genre de fonctions et pas à d'autres, car on a observé quelques faits dans lesquels il y avait une aphasie sans hémiplégie, la lésion portant uniquement alors sur le centre de la parole[5].

[1] Voy. Féré ; *Soc. de Biol.*, 13 juin 1885.

[2] *Acad. de Méd.*, 15 mai 1877. Rapport de Broca.

[3] Ballet ; *Progr. médic.*, 1880.

[4] Partant du principe que, si le siège du langage est bien dans la troisième frontale, on doit pouvoir y constater des différences anatomiques selon le degré d'intelligence auquel sont parvenus les différents êtres vivants, Rudinger (*Beitr. z. Biol.*, 1882 ; — Anal. in *Encéph.*, 1883, 380) a institué des recherches comparatives qui l'ont conduit aux conclusions suivantes : « Les singes et les microcéphales n'ont qu'un rudiment d'une troisième circonvolution frontale ; chez les sourds-muets, cette circonvolution, pour n'être point rudimentaire, n'en demeure pas moins très simple, et, chez les orateurs remarquables, cette circonvolution présente un développement extraordinaire. Donc, l'hypothèse d'après laquelle le siège du centre du langage serait dans la partie latérale du lobe frontal est plus que vraisemblable. »

Hervé, dans sa thèse (Th. de Paris, 1887-88, n° 200) s'est également attaché à cette démonstration et a prouvé par de nombreux exemples que le volume et l'étendue de la circonvolution de Broca sont généralement proportionnels au développement des facultés oratoires chez les individus. On connaît le volume exceptionnel de la troisième circonvolution frontale chez Gambetta, au lieu que, chez Bertillon, travailleur infatigable mais dépourvu d'éloquence, elle présentait un calibre des plus réduits.

[5] Il faut liredans la Thèse de Bernard (203) la critique à laquelle il a soumis toutes les prétendues exceptions à la loi de la troisième circonvolution frontale gauche.

Ces eas si remarquables de loealisation préeise et exelusive s'expliquent par la eireulation de la région, qu'il est important de eonnaître.

Nous reviendrons plus tard sur les artères du eerveau. Il nous suffit de rappeler ici que l'artère sylvienne, arrivée à l'extrémité de la seissure de Sylvius, émet quatre branehes : l'une de ees quatre branches, appelée *frontale externe et inférieure*, est, à proprement parler, l'artère de l'aphasie motriee ou de la eireonvolution de Broea.

Duret, qui a, le premier, bien démontré la disposition de tous ces vaisseaux, a montré, de plus, que « ehez tous les animaux dont nous avons injeeté le eerveau, le ehien, le ehat, le lapin, le veau et le mouton, on voit naître du même point de la sylvienne une artère qui a la même direetion et une situation eorrespondante [1] ».

Chareot a observé un eas très remarquable de ramollissement eireonserit produit par l'oblitération de eette seule artériole, et qui avait déterminé l'aphasie seule sans hémiplégie.

L'Expérimentation a essayé, dans ces derniers temps, de vérifier la loealisation dont nous parlons. Nous ne parlerons pas des essais immoraux et dangereux que l'on a faits sur l'homme, et qui ne prouvent rien. Mais nous verrons plus tard, en parlant des expérienees de Hitzig et de Ferrier, que ees observateurs ont loealisé dans la même région le eentre des mouvements de la langue et des lèvres. Dans le travail que nous venons de eiter tout à l'heure, Duret parle aussi d'expériences faites dans le même sens.

« Nous avons, dit-il, sur deux ehiens, extirpé cette région pour voir s'il surviendrait des phénomènes analogues à ceux qu'on observe chez l'homme après les lésions de la troisième eireonvolution. Or, ees animaux paraissent avoir perdu la faeulté d'aboyer. Ils peuvent eneore pousser des plaintes, grogner, etc. ; mais, eomme nous l'a fait observer M. Charcot, les aphasiques eux-mêmes gémissent et souvent se plaignent très fort. Toutefois nous ne eonsidérons pas encore le résultat de ees expérienees eomme définitif, ear depuis quinze jours seulement les animaux sont en observation. »

Duret a pu refaire, depuis, une autre expérienee du même ordre.

Chez un ehien, par des eompressions intermittentes, il « suspendait et laissait se rétablir tour à tour le eours du sang au niveau de la eireulation du langage : ehaque fois l'animal poussait des aboiements, eomme pour avertir de la présenee d'une personne étrangère. On ne saurait supposer qu'il s'agissait dans ee eas de cris douloureux, le chien étant dans le sommeil et presque eomateux. »

L'expérimentation n'en est pas moins, encore, loin d'avoir dit son der-

[1] Duret, *Note sur la circulation cérébrale chez quelques animaux ; corrélation des régions motrices et des territoires vasculaires ; indépendance des divisions physiologiques et de la lobulation. (Gaz. méd.*, n° 4, 1877.)

nier mot sur cette question. Mais on peut dire que nous n'avons pas besoin de l'attendre pour conclure, et, de par la clinique, nous pouvons considérer cette localisation comme acquise.

2° *Agraphie.* — La parole n'est pas seule atteinte chez les aphasiques, l'écriture l'est souvent aussi. Il est excessivement intéressant de faire écrire les aphasiques, et, quand on le peut, de suivre les progrès de la maladie par l'écriture même du malade.

La *mémoire graphique*, avons-nous dit au début, consiste dans la représentation mentale des mouvements que l'on doit réaliser pour écrire le mot.

L'*agraphie* résulte de l'*effacement des images motrices graphiques* ; ou encore, c'est la perte de la mémoire des mouvements de l'écriture. Charcot la définit « l'aphasie de la main ».

L'existence de troubles de l'écriture chez les aphasiques a été signalée nettement par Marcé[1] en 1856; Ogle[2], en 1867, a créé le mot agraphie ; mais le mécanisme intime de la production du phénomène n'a été élucidé qu'à la suite des récents travaux sur l'aphasie[3].

Comme les troubles de la parole, les troubles de l'écriture peuvent être fort variés.

Dans l'*amnésie motrice graphique*, qui est un degré atténué du phénomène qui nous occupe, le sujet se trouve dans l'impossibilité de traduire spontanément sa pensée par l'écriture, mais il peut copier ou écrire sous la dictée.

Certains sujets, atteints d'agraphie complète, sont dans l'impossibilité absolue de rien écrire ; d'autres ont conservé la mémoire de certaines lettres, de certains mots (leur nom en particulier) ; d'autres peuvent écrire des lambeaux de phrases.

Dans l'*agraphie littérale*, la perte de mémoire porte sur les lettres considérées en elles-mêmes et indépendamment de leur agencement ; dans l'*agraphie verbale* (ou *paragraphie* de Kussmaul) la mémoire graphique des lettres est conservée, mais c'est le souvenir de leur agencement, de leur juxtaposition aboutissant à la formation du mot écrit, qui fait défaut.

A côté de l'agraphie totale, portant sur toutes les modalités du langage écrit, il y a des *agraphies partielles* qui enlèvent exclusivement au sujet qui en est atteint la faculté d'écrire dans telle ou telle langue, de former tels ou tels caractères (ronde ou cursive, majuscules ou minuscules, chiffres, notes musicales, dessin).

[1] MARCÉ ; *Mém. de la Soc. de Biol.*, 1856, pag. 98.
[2] OGLE ; *Saint-George hospital reports*, 1867, tom. II, pag. 83.
[3] Voy. CHARCOT ; tom. III.
PITRES ; *Rev. de Méd.* 1884.
BALLET ; Th. d'agr. déjà citée.
MARIE ; *Rev. de Méd.*, 1883 ; — et *Progr. méd.*, 1888.

D'ordinaire, un sujet atteint d'agraphie présente en même temps une hémiplégie droite, et, dans ce cas, il arrive souvent que la paralysie du bras droit empêche de bien observer les particularités du symptôme. Cependant il est des cas où la paralysie se trouve peu marquée ou fait défaut ; il est dès lors facile d'en faire une étude minutieuse.

La plupart du temps aussi, l'agraphie n'existe pas à l'état d'isolement et se trouve associée à quelque autre forme de l'aphasie : aphasie motrice d'articulation, cécité ou surdité verbale[1]. Les cas d'agraphie pure sont rares ; Pitres[2], qui en rapporte un cas, résume ses caractères de la façon suivante : « Le malade atteint d'agraphie motrice pure peut lire mentalement ou à haute voix les caractères écrits. Il entend et comprend le langage phonétique. Il peut exprimer librement ses pensées par la parole, mais il est incapable d'écrire,parce qu'il a perdu le souvenir des efforts musculaires dont l'éducation lui avait appris à combiner les effets pour tracer les caractères. Il est dans la situation d'un homme qui aurait appris à lire et n'aurait jamais fait le moindre exercice d'écriture. L'agraphie motrice est pour l'écriture ce que l'aphasie motrice est pour la parole ».

Des observations réunies par Exner et de quelques autres, il semble résulter que le siège anatomique de l'agraphie est vraisemblablement le *pied de la deuxième circonvolution frontale gauche*. Le voisinage de la troisième frontale explique la concomitance habituelle de l'aphasie motrice.

Récemment Déjerine[3] a attaqué cette localisation ; pour cet auteur il n'existe pas de centre de la mémoire motrice graphique des mots ; les troubles de l'écriture résulteraient, d'après lui, soit d'un trouble de la vision mentale provoquant l'abolition de l'image visuelle du mot (pour Wernicke, en effet, l'écriture se réduit à la copie des images optiques des lettres et des mots), soit d'une interruption des communications qui réunissent, à l'état normal, le centre optique des lettres avec la circonvolution de Broca ou la zone motrice du membre supérieur. Dans tous les cas, ajoute-t-il, où on a décrit une lésion de la deuxième frontale, il existait une altération concomitante de la troisième frontale ou du pli courbe ; on ne possède pas un seul fait dans lequel une lésion isolée de la deuxième frontale ait été enregistrée.

Charcot, au contraire, soutient la réalité d'un centre de l'agraphie. Certainement, dans les premières périodes de l'éducation graphique, la vision mentale des mots joue un grand rôle et l'écriture se borne à une copie de la pensée, grâce à l'intervention du centre de la vision mentale ; mais, peu à peu, par suite de l'habitude le sujet parvient à se rendre indépendant du centre visuel et à ne plus recourir qu'à la mémoire

[1] Voy. par exemple les cas récents de SÉRIEUX, *Soc. de Biol.*, 28 nov. 1891 et 16 janvier 1892.

[2] PITRES ; *Loc. cit.*, pag. 870.

[3] DÉJERINE ; *Soc. de Biol.*, 21 mars, 25 juillet, 28 nov. 1891 ; 27 fév. 1892.

bien spécialisée des mouvements coordonnés nécessaires à la construction graphique du mot.

Pour Charcot[1], l'agraphie résulte de la destruction du centre spécialisé de l'écriture, partie constituante du centre beaucoup plus étendu des mouvements du membre supérieur. Dans l'agraphie les « mouvements vulgaires » du bras et de la main sont conservés ; seuls les « mouvements spécialisés » de l'écriture sont perdus. C'est un phénomène analogue à celui que l'on observe dans l'aphasie motrice, où les mouvements vulgaires de la langue et des lèvres sont conservés, tandis que les mouvements spécialisés de la parole sont abolis ; or ces derniers ont pour centre anatomique le pied de la troisième circonvolution frontale tandis que les mouvements vulgaires de la bouche et du larynx occupent la partie inférieure de la frontale ascendante.

J.-B Charcot fils[2] a tout récemment imaginé un ingénieux appareil qui permet d'affirmer l'existence d'une mémoire à part pour les mouvements spécialisés de l'écriture. Cet appareil consiste en un pupitre percé d'un orifice assez large dans lequel s'engage la tige d'un long porte-plume, fixé d'autre part à un appareil de suspension à la Cardan. La main du sujet en expérience est placée sur le pupitre et tient passivement le manche du porte-plume que dirige, au-dessous du pupitre, la main d'un expérimentateur. Le sujet subit passivement les mouvements imprimés à la tige sur laquelle il se borne à appuyer ses doigts ; et pourtant ce seul mouvement réussit, dans un bon nombre de cas, à réveiller dans son esprit l'image du mot écrit. La disposition de l'appareil permet d'éliminer l'idée d'une intervention quelconque du centre visuel.

L'auteur conclut : « Il y a des visuels, des auditifs, il y a également des moteurs graphiques, probablement jamais aussi exclusifs que certains visuels et auditifs, mais certainement il y a des personnes qui se servent pour aider leur mémoire, de leur centre moteur graphique.

« Personnellement, ajoute-t-il, je rentre un peu dans cette catégorie, et je me souviens qu'il y a quelques années, alors que je soupçonnais à peine l'existence de la cécité verbale, il m'arrivait, pour me rappeler un nom, une date, tout comme un visuel cherche à se représenter la page d'un livre, la ligne de la page où cette date, ce nom ont été vus, de prendre une feuille de papier et, inconscient pour ainsi dire, d'écrire ce nom, m'en souvenant alors aussitôt. Je dois ajouter que mon centre graphique était fortement éduqué, car je n'ai toujours travaillé que la plume à la main ».

Mais l'agraphie ne dépend pas toujours d'une altération du centre des images graphiques. Elle peut également résulter de la destruction des voies par lesquelles les impressions venues des autres centres se rendent au centre moteur graphique ; ces formes d'agraphie rentreront dans le cadre des aphasies de conductibilité.

[1] Notes recueillies à la Salpêtrière.

[2] J.-B. CHARCOT ; *Progr. médic.*, 18 juin 1892.

Pitres, dans son mémoire, distingue trois formes d'agraphie :

1° L'*agraphie par cécité verbale*, dans laquelle le malade ne peut écrire d'après un modèle, bien qu'il puisse encore écrire de tête ou sous la dictée ;

2° L'*agraphie par surdité verbale*, dans laquelle le malade ne peut écrire sous la dictée, bien qu'il puisse encore écrire de tête ou d'après un modèle ;

3° L'*agraphie motrice ou graphoplégie*, dans laquelle le malade ne peut plus écrire du tout.

En somme toutes les fois que l'on examine un agraphique et que l'on veut se rendre compte du mécanisme de son infirmité, il faut :

1° Faire écrire spontanément le malade ;

2° Faire copier ;

3° Faire écrire sous la dictée.

Le pronostic de l'agraphie est en général plus grave que celui de la plupart des autres formes de l'aphasie. Cependant la guérison peut survenir et, dans ce cas, la disparition progressive des troubles de l'écriture est habituellement parallèle à l'amélioration de l'état du malade.

Nous avons obtenu ainsi et publié [1] un spécimen très remarquable, dans un cas qui était, du reste, particulièrement favorable. Le malade, qui guérit d'une aphasie complète, était en même temps très intelligent, savait très bien écrire avant sa maladie, et n'avait pas une hémiplégie droite qui l'empêchât de guider sa plume. C'est là un des spécimens les plus complets qui aient été publiés de l'écriture des aphasiques, à notre sens une vraie représentation graphique de la marche de la maladie (Pl. III).

Il s'agit d'un malade observé en 1873 à la Clinique médicale de l'hôpital Saint-Éloi, et dont nous aurons à reparler.

Au second jour de la maladie, il est dans l'impossibilité absolue d'écrire son nom ; il ne peut même pas former les lettres. A peine reconnaît-on quelques linéaments du D qui commence son nom (Desforges) et de l'f qui est au milieu. Mais tout le reste est confus ; ce sont des traits sans signification.

Remarquez que les lettres sont pour l'écriture ce que sont les syllabes pour la parole. A cette période, il ne peut pas former même les lettres.

Peu à peu il forme un peu mieux ses lettres ; on reconnaît très bien D, e, r, qui figurent en effet dans son nom.

Pendant toute cette période, il ne peut pas même copier son nom, correctement écrit sur son billet et placé sous ses yeux ; de même qu'il ne pouvait pas répéter les mots qu'on prononçait devant lui.

[1] *Observ. d'aphasie complète suivie de guérison. avec des spécimens de l'écriture du malade. (Montpellier médical,* 1873.)

Pl. III.

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 3.

Fig. 4.

Fig. 5.

Des forges

Fig. 6.

Des foego

Desfolgee

Fig. 7.

Dsforges –

Les gos eses

Fig. 8.

Des foges

Vieux mouisès

mal d'et et tes –

Fig. 9.

Nes forges

Nes forges

Des De

Fig. 10

Nes forges

Nimes

Fig. 11

Mions ieur

Grasset - Juterme

Montpellier

Desforges Jules

54 ans

Fig. 12.

Lith. J. Combes Montpellier

EXPLICATION DE LA PLANCHE III.

Fig. 1.— *Deuxième Jour de la maladie.*

17 Novembre. — Le malade fait des efforts impuissants pour écrire son nom: *Desforges*. A peine reconnaît-on quelques linéaments du *D* et peut-être de l'*f*.

Fig. 2.— *Troisième Jour.*

18 Novembre matin. — Le *D* est mieux esquissé qu'hier; l'*e* qui est à la suite est assez bien formé, et on reconnaît plus loin un essai presque réussi de l'*r*.

Fig. 3. — *Troisième Jour.*

18 Novembre soir. — Efforts à peu près infructueux n'exprimant aucun progrès sur le matin.

Fig. 4.— *Quatrième Jour.*

19 Novembre matin.— Le *D* est parfaitement dessiné et conforme à ceux qu'il fait habituellement. L'*f* est également bien reconnaissable.

Fig. 5.— *Quatrième Jour.*

19 Novembre soir.— Toutes les lettres sont esquissées; il y a une série de traits assez incomplets, mais appartenant tous aux lettres qu'il voulait exprimer.

Fig. 6.— *Cinquième Jour.*

20 Novembre matin. – A la suite de trois épistaxis survenues dans la nuit, progrès incontestable; toutes les lettres sont parfaitement formées. Seulement il n'écrit pas toujours la lettre qu'il faudrait; il substitue notamment un *o* à un *r* ou à un *e*, etc.

Fig. 7.— *Cinquième Jour.*

20 Novembre soir. — Le dessin des lettres est à peu près complétement revenu, mais il est loin d'exprimer, en écrivant, l'idée qu'il voudrait énoncer. Il a eu la prétention d'écrire : « il y a trois jours », en écrivant: *L tor gos os os*.

Fig. 8.— *Sixième Jour.*

21 Novembre matin. — Il essaye d'écrire qu'il va mieux et écrit *vieux mouis is*. Il écrit ensuite qu'il a mal à la tête. Les lettres sont couramment écrites

Fig. 9. — *Sixième Jour.*

21 Novembre soir.— On lui demande quelle ville il habitait avant Montpellier; il veut écrire *Nimes*. Il commence l'*N*, mais retombe involontairement dans son nom, qu'il réécrit à tout bout de champ. A la troisième et à la quatrième fois, il s'aperçoit de son erreur, efface lui-même et y renonce pour ce jour-là.

Fig. 10.— *Septième Jour.*

22 Novembre matin.— Même phénomène qu'hier. Il commence *Nimes* et achève *Desforges*. Mais il s'aperçoit qu'il se trompe, efface lui-même, et, concentrant mieux tous ses efforts, il parvient enfin à écrire *N imes*.

Fig. 11.— *Dixième Jour.*

Le rétablissement est complet; il écrit ce qu'il veut et comme il veut, d'une écriture courante. Si les lettres sont espacées, c'est que le malade est atteint de presbytie assez accusée et n'a pas de lunettes à sa disposition.

Fig. 12.— *Vingt-septième Jour.*

12 Décembre matin.— Le malade sort entièrement guéri.

Bientôt il esquisse très bien les lettres, notamment les lettres de son nom. Mais alors apparaissent de très curieux phénomènes de substitution : il met facilement une lettre pour une autre au milieu d'un mot ; c'est alors qu'en parlant il disait *Montloyer*, pour dire *Montpellier*. La substitution des lettres en écriture est parallèle à la substitution des syllabes en parole.

On remarquera même qu'il a une tendance à toujours substituer la lettre O à une série d'autres caractères : on peut le dire intoxiqué par la lettre O.

La substitution de lettres et de syllabes rend inintelligible ce qu'il écrit. Il trace : *Vieux mouis is*, pour dire : *Je vais mieux*. Les lettres sont très bien formées, mais la phrase n'a pas de sens.

Le lendemain il présente encore un phénomène très curieux : « Où étiez-vous avant de venir à Montpellier ? » lui demandons-nous. Il veut écrire : Nimes. Il commence en effet et fait très bien l'N ; mais ensuite, et sans s'en douter, il retombe dans son nom (Desforges), que nous lui faisions écrire tous ces jours-ci, et il écrit : *Nesfo*... Mais, au milieu du mot, il s'aperçoit de son erreur, biffe le mot et recommence. Il retombe dans la même erreur, biffe encore avec impatience, et finit, à la troisième fois, par écrire *N imes*, en laissant entre l'*N* et *imes* un intervalle qui indique l'effort qu'il a dû faire sur lui-même pour vaincre son intoxication par son propre nom.

La guérison devient enfin complète et il écrit très correctement des phrases entières.

Ce tableau de l'écriture de l'aphasique peint admirablement, et sans intervention du médecin, les phases successives de ce symptôme, et il met très bien en lumière le parallélisme qui existe souvent entre les troubles de la parole et les troubles de l'écriture.

De plus, vous voyez bien là la définition écrite de l'aphasie : son idée est *Nimes*, il veut écrire Nimes, il voit la ville, etc. Son intelligence est saine. D'autre part, sa main fonctionne très bien et peint admirablement toutes les lettres ; et cependant il écrit *Nesforges*, qui n'a aucun sens. C'est l'intermédiaire entre la pensée et son expression extérieure qui manque [1].

[1] « Chez trois aphasiques atteints d'hémiplégie droite, Buchwald (*Berlin klin. Wochenschr.*, 1878, 6) a constaté un trouble tout spécial du langage écrit, consistant en ce que les caractères sont tracés par les malades de droite à gauche, et qu'il faut les lire au rebours de ceux de l'écriture normale si l'on veut les comprendre. Ce mode insolite d'écrire produit le même effet que l'écriture régulière vue dans un miroir, d'où le nom (*Spiegelschrift*) que Buchwald a choisi pour le caractériser. Ces sujets ne présentaient aucun trouble de la vision.

Buchwald a reconnu également que cette façon d'écrire avec la main gauche n'était pas commune à tous les hémiplégiques droits ; il ne l'a pas observée chez ceux dont l'aphasie et l'hémiplégie étaient peu marquées ou peu durables.

D'autre part, il s'est assuré que la majeure partie des personnes bien portantes,

3° *Amimie.* — Le *langage mimique* lui-même, qui est très souvent conservé, peut aussi manquer absolument dans les cas complets d'aphasie. Ainsi, le sujet dont nous avons rapporté l'histoire, Desforges, ne pouvait pas, à son entrée, lever trois doigts pour exprimer qu'il était malade depuis trois jours. Et cependant il saisissait bien les objets, faisait avec ses doigts tous les mouvements qu'il voulait. En même temps il comprenait d'autre part très bien, et, pour faire connaître son nom, il sortait, au bureau, son passe-port, sur lequel il était inscrit.

C'est là un état sur lequel Trousseau avait insisté. Les mouvements naturels, directement provoqués par la nécessité ou par un sentiment, peuvent encore s'exécuter ; mais les mouvements artificiellement voulus pour communiquer sa pensée à autrui ne peuvent pas se produire.

Ainsi, le malade de Trousseau pleurait quand il était triste, quand il avait un réel besoin de pleurer. Si, au contraire, il fallait simuler les pleurs pour exprimer une pensée triste qu'il voulait communiquer, mais qu'il ne ressentait pas actuellement, il ne le pouvait plus.

Et Trousseau s'écrie : « Lorsqu'un individu se meut avec la facilité la plus grande, quand les traits de son visage sont agités par la joie, par la surprise, par la douleur, on se demande pourquoi ses traits sont impuissants à exprimer les mêmes sentiments, lorsqu'ils ne sont pas commandés par la passion qui les agite ».

Proust a bien expliqué ces faits-là en montrant la différence qu'il y a entre le langage artificiel et le langage naturel.

Gratiolet donne comme exemple de *langage naturel* le jeu de physionomie du chat qui a bu une tasse de lait et qui exprime sa satisfaction, ou d'un gourmet en littérature montrant sur sa figure le plaisir qu'il prend à une lecture attachante. — C'est au contraire du *langage artificiel* quand on compte avec ses doigts ou qu'on fait avec la tête des signes de oui ou non. Or Strümpell a vu des aphasiques incliner la tête quand ils voulaient dire non, et réciproquement.

Cette distinction faite, le type d'aphasie qui nous occupe, toujours combiné d'ailleurs avec quelqu'une des autres formes, est la *perte du langage artificiel avec conservation du langage naturel* [1].

Vous voyez que la notion de l'aphasie s'est singulièrement agrandie au fur et à mesure que nous pénétrons dans son histoire. Ce n'est pas seulement un trouble de la parole, c'est un trouble de l'écriture, du langage mimique, de tous les divers modes de manifester extérieurement la pensée.

les enfants notamment, lorsqu'il les priait d'écrire de la main gauche, le faisaient spontanément de droite à gauche, comme les trois aphasiques mentionnés plus haut. Elles étaient beaucoup plus inhabiles à écrire de la façon ordinaire. » (*Rev. des Sc. médic.*. XII, 170.)

[1] Cette proposition ne saurait être donnée comme une définition de l'aphasie et ne s'applique qu'à la forme d'aphasie dont nous nous occupons en ce moment.

Si vous voulez une définition, vous pourriez donc dire que l'aphasie de transmission est : l'impossibilité de revêtir une idée conçue de la forme voulue pour qu'elle puisse être communiquée à nos semblables, acte indispensable à la manifestation artificielle de notre pensée, soit par la parole, soit par l'écriture, soit par le langage mimique.

Nous avons vu que ce qui manque à l'aphasique, ce n'est ni l'intelligence ni l'appareil phonateur ; c'est le temps intermédiaire, le passage de l'idée au mot. Ce qu'il y a de remarquable, c'est que dans l'aphasie complète le passage inverse du mot à l'idée peut dans certains cas manquer aussi : la *lecture* et l'*audition* des mots deviennent impossibles. Nous entrons ainsi dans le groupe des aphasies de réception.

II. APHASIES DE RÉCEPTION.

(*Aphasies sensorielles* de Wernicke.)

Elles sont au nombre de deux :
1° La cécité verbale ;
2° La surdité verbale.

1° *Cécité verbale.* — La cécité verbale ou cécité des mots (*Wortblindheit*) est la perte des images visuelles des mots. Elle a été bien étudiée par Kussmaul[1], en 1877.

Il nous paraît nécessaire, avant d'aborder l'étude de la cécité verbale, de définir au préalable la *vision mentale*. Nous emprunterons en grande partie à la thèse de Ballet cet aperçu de psycho-physiologie.

« La vision mentale, dit Ballet, est cette faculté que nous avons de conserver sous forme d'images le souvenir affaibli de nos sensations visuelles, et de reproduire et raviver ces images sous l'influence de diverses sollicitations, par association d'idées. Cette faculté existe chez chacun d'entre nous, mais elle est très inégalement développée. Tandis que certaines personnes ne possèdent des objets qu'un souvenir vague et une image à contours indécis, d'autres ravivent leurs images visuelles avec une grande facilité ; ces images ont chez elles une netteté telle que l'objet imaginaire a presque toute la précision de l'objet réel. »

La vision mentale des mots ne serait qu'un cas particulier de la vision mentale envisagée d'une façon générale, c'est-à-dire comprenant, avec la vision des signes, celle des objets.

[1] KUSSMAUL ; *die Störungen der Sprache*. Leipzig, 1877.
Voy. SKWORTZOFF ; Thèse de Paris, 1881.
CHARCOT ; cliniques, *passim*.
BALLET ; thèse déjà citée.
GIRAULT ; Thèse de Bordeaux, 1888.
WEISSENBERG ; *Arch. f. Psych.*, XXII, 2 ; — anal. in *Arch. de Neur.*, juillet 1892, 79.
PICK ; *Neur. Centr.*, 1891 ; — anal. in *Arch. de Neur.*, juillet 1882, 80.
DÉJERINE ; *Soc. de Biol.*, 27 février 1892.

D'une façon générale, on peut dire que la vision mentale conserve plutôt les images des choses que les images des mots : «Les représentations visuelles sont par essence représentations de choses, exceptionnellement représentations de mots..... Néanmoins, chez les individus éduqués, les images visuelles tiennent une place, petite ou grande, parmi les phénomènes psychiques... Chez certaines personnes, en vertu d'une organisation et peut-être aussi d'une éducation spéciale, les images visuelles des mots ont la prééminence, et les représentations auditives sont reléguées à l'arrière-plan. En d'autres termes, il y a des visuels comme il y a des auditifs».

... «Chez les visuels, ajoute l'auteur, la pensée se formule en mots écrits.....; ils n'entendent pas leur pensée, ils la lisent... La langue n'est pour eux, comme l'a dit Rivarol, qu'une simple peinture».

La cécité, c'est-à-dire l'absence de vision, peut revêtir diverses modalités : on appelle *cécité corticale* la perte du sens de la vision considéré dans l'ensemble de ses parties constituantes ; — la *cécité psychique* consiste dans le défaut d'interprétation du rôle et de la nature des objets ; — enfin la *cécité verbale* est la perte de la vision, réelle ou mentale, des mots. C'est surtout cette dernière qui doit nous occuper.

Bernard [1] résume de la façon suivante les caractères de la cécité verbale : «La cécité verbale met le sujet qu'elle affecte dans l'impossibilité de lire les lettres, les syllabes, les mots, les signes divers placés sous les yeux, tandis qu'il en distingue la silhouette, la position relative, l'arrangement général.»

Dans la cécité verbale complète, la perte de l'image visuelle du mot est absolue et la vue du mot écrit est incapable de la réveiller.

Au contraire, dans une forme atténuée, que l'on désigne sous le nom d'*amnésie verbale visuelle*, l'image visuelle du mot cesse d'apparaître spontanément dans l'esprit lors de la formation d'une idée, mais elle peut réapparaître quand la représentation graphique du mot est fournie au sujet. Autrement dit, l'amnésique visuel ne peut exprimer sa pensée en lisant mentalement les termes qui la constituent, mais la lecture du mot écrit est possible, et capable de réveiller l'image visuelle dont la représentation spontanée est impossible.

La cécité verbale est *totale* ou *partielle*. Totale, elle porte sur l'ensemble des signes constituant le langage écrit ;— partielle, elle respecte certains signes, qui, dès lors, restent perceptibles à l'exclusion des autres représentations graphiques ; ce peuvent être l'imprimé [2] ou inversement l'écriture de main, les chiffres, les notations chimiques ou algébriques, la musique, etc.

Dans tous les cas où il n'existe pas de cécité psychique concomitante,

[1] BERNARD ; *loc. cit.*, pag. 72.

[2] Un de nos malades (*Montpellier médical*, 1884, 2e sér., II, 40) lisait bien l'imprimé et ne pouvait pas lire l'écriture cursive.

la vision des *objets* est conservée, leur signification peut être interprétée et l'on voit les malades, incapables de se livrer à la lecture, jouer sans difficulté aux cartes, aux dames, aux dominos, aux échecs [1].

La cécité peut porter sur les lettres ou sur les mots. Dans la *cécité littérale*, la signification de chaque lettre prise en particulier est perdue, et le malade se trouve dans la situation d'un sujet à qui l'on présenterait un alphabet inconnu. — Dans la *cécité des mots* ou *asyllabie*, le malade est comparable à un enfant à qui l'on vient d'apprendre les lettres, mais qui ne connaît pas encore leur agencement et leur juxtaposition sous forme de syllabes et de mots[2].

Certains mots, cependant, peuvent quelquefois être lus et le malade reconnaît alors les mots qui lui sont le plus familiers, son nom par exemple. Cela ne tient point à une persistance partielle de la vision des mots : le sujet reconnaît le mot à son aspect général, à sa longueur, à sa silhouette enfin, indépendamment de toute interprétation raisonnée.

Certains sujets suppléent à l'image visuelle du mot, qui leur fait défaut, par l'image motrice graphique, et c'est seulement grâce à la reproduction graphique du mot qu'ils parviennent à en saisir la signification. Ainsi un malade de Charcot arrivait à lire, même assez vite, en figurant les lettres qu'il voyait, soit par l'écriture, soit en l'air avec son doigt ; un aphasique de Westphall lisait en suivant du doigt le contour des lettres ; un autre malade, cité par Bernard, agissait d'une façon analogue (méthode photomimique).

Certainement la lecture du mot ainsi copié leur est aussi difficile qu'avant sa reproduction, et l'aphasique atteint de cécité verbale est aussi incapable de se *relire* que d'interpréter le texte primitif ; mais ce sont les mouvements nécessités par l'acte de la reproduction graphique qui réveillent dans l'esprit l'image et la signification du mot. Ces aphasiques, comme l'a dit Charcot [3], ne lisent qu'en écrivant.

D'autres aphasiques suppléent par le toucher à la perte de la mémoire visuelle du nom des objets. Freund [4] rapporte, en effet, l'histoire de quelques malades qui ne pouvaient se rappeler le nom de certains objets

[1] Voir, dans la thèse de BERNARD, des détails et des exemples sur toutes les variétés de cécité verbale.

[2] C'était le cas de LORDAT : «...L'alphabet seul m'était resté, mais la fonction des lettres pour la formation des mots était une étude à faire. Lorsque je voulus jeter un coup d'œil sur le livre que je lisais quand ma maladie m'avait atteint, je me vis dans l'impossibilité d'en lire le titre. Je ne vous parle pas de mon désespoir, vous devez le deviner. Il m'a fallu épeler lentement la plupart des mots : et je dois vous dire, en passant, que j'eus occasion de sentir toute l'absurdité de l'orthographe de notre langue.»

C'est à rapprocher absolument du malade de CAPDEVILLE (*Marseille méd.*, 1880), qui pouvait épeler très bien et même signaler les fautes d'orthographe, quoique atteint de cécité verbale.

[3] CHARCOT ; Tom. III, pag. 163.

[4] FREUND ; *Rev. des Sc. méd.*, 1889, tom. XXXIII, pag. 101.

lorsqu'ils les apercevaient, mais chez lesquels le contact de l'objet évoquait immédiatement le souvenir du mot correspondant. Cet état, qui est désigné du nom d'*aphasie optique*, mériterait peut-être de prendre place dans le groupe des aphasies de conductibilité et correspondrait, d'après Freund, à une lésion intéressant les faisceaux nerveux qui relient la sphère visuelle corticale au centre de la parole.

On peut rapprocher de ces faits les cas d'*apraxie*, surtout étudiée par les Allemands. Dans l'apraxie, qui est une des formes de la cécité psychique, les malades distinguent fort bien la forme et la silhouette des objets, mais ils ont perdu le souvenir de leur signification et de leur usage. «Elle consiste essentiellement, dit Strümpell[1], en ce que les malades ont, à un degré plus ou moins élevé, perdu jusqu'à l'intelligence des objets qu'ils voient. Il s'agit évidemment, alors, d'un état qui a une grande affinité avec ce que l'on appelle la cécité de l'âme. Les malades voient tout ce qui les entoure, mais ils n'y comprennent plus rien. Ils prennent, par exemple, un couteau pour une cuiller, au besoin pour un vase de nuit, du savon pour du pain, et agissent en conséquence ».

La cécité psychique, c'est-à-dire l'oubli de la signification des objets, peut exister isolément et, dans des cas exceptionnels, n'a pas coïncidé avec la cécité verbale[2].

La cécité verbale coïncide généralement avec une hémiplégie droite et se trouve souvent associée à quelqu'une des autres formes de l'aphasie, surtout l'aphasie motrice et l'agraphie. Cependant on l'observe quelquefois à l'état d'isolement (Armaignac, G. de Mussy, Bernheim[3], Girault[4]). — Un symptôme qui paraît bien être spécial et qu'on ne retrouve guère dans les autres types d'aphasies, est l'*hémianopsie* latérale droite, c'est-à-dire la perte de la moitié droite du champ visuel.

De toutes les formes de l'aphasie, la cécité verbale est la plus grave et la plus tenace ; elle ne rétrograde guère et constitue le plus souvent une infirmité indélébile (Charcot).

C'est à Charcot[5] que revient le mérite d'avoir déterminé le *siège* habituel de la lésion dans les cas de cécité verbale : c'est dans le *lobule pariétal supérieur*, dit-il, avec ou sans participation du pli courbe que siégerait la lésion qui tient sous sa dépendance la cécité verbale»[6].

[1] Strumpell ; *Path. int.*, pag. 331.
[2] Bernheim ; *Rev. de méd.*, 1891, pag. 388.
[3] *Id.* ; *ibid.*, août 1885.
[4] Girault ; Thèse de Bordeaux, 1887-88, n° 62.
[5] Charcot ; *Progrès médical*, 1883.
[6] Ch. Richet (*Soc. de Biol.*, 13 février et 19 mars 1892) a provoqué chez un chien la cécité psychique par l'ablation de la couche corticale des deux hémisphères au niveau du pli courbe. L'animal conserve ses facultés visuelles ; il continue à voir les objets et se dirige dans l'appartement de façon à ne pas heurter les meubles. Mais ces objets n'éveillent en lui aucune image ; il n'en reconnaît pas la nature

On n'a pu localiser jusqu'ici d'une façon plus précise le centre de l'image visuelle des mots.

2° *Surdité verbale.* — La surdité verbale, très complètement décrite par Wernicke[1] sous le nom d'aphasie sensorielle et baptisée en 1876 par Kussmaul, est la perte des images auditives des mots.

Normalement les mots que l'on prononce devant nous laissent, sous forme d'image auditive, une impression plus ou moins durable dans le centre de réception auditive.

L'*audition verbale mentale* est la représentation auditive des mots constituant les phrases que l'on va prononcer. « Elle consiste, dit Ballet[2], dans la résurrection des sensations auditives perçues par notre cerveau et retenues sous forme d'images. Comme ces sensations sont de différents ordres, sensations de bruits, de sons musicaux, de mots, il y a une audition mentale des bruits, des sons musicaux, des mots. On pourrait appeler cette dernière l'audition mentale verbale. C'est elle qu'on désigne aussi communément du nom de *parole intérieure.* »

La surdité, ou perte de l'audition, comprend plusieurs variétés, analogues à celles que nous avons admises dans la description de la cécité verbale : la *surdité cérébrale* ou *corticale* est la perte totale du sens de l'ouïe ; — la *surdité psychique* consiste dans le défaut d'interprétation des sons, les bruits restant perçus ; — la *surdité verbale* est caractérisée par la perte de l'audition des mots.

Un sujet atteint de surdité verbale entend les bruits, interprète la signification des sons autres que la parole, mais ne peut parvenir à comprendre le sens des mots parlés : « La surdité verbale, dit Bernard, consiste dans l'impossibilité de comprendre la signification de la parole entendue et même de tous les sons devenus conventionnellement représentation d'idées. »

Le tableau clinique est curieux dans ces cas-là. « Le moindre bruit sera perçu par le sujet. La voix humaine à peine émise, le choc d'une épingle tombant sur une table, le bruit des pas autour de lui, du vent dans le feuillage, lui feront tourner la tête, et du côté d'où vient justement le bruit. Il reconnaîtra même les qualités du son perçu. » En

et n'est en aucune façon impressionné par la vue d'une pièce de gibier. Il lui arrive toutefois de suppléer, par l'intervention d'un autre sens, l'odorat par exemple, à la vision mentale qui fait défaut; si on place sous son nez la pièce de gibier, il la happe immédiatement.

[1] Wernicke ; *Der aphasische Symptomen-complex*, Breslau, 1874;— *Forts. der med.*, Bd. I, 1883.

Voy. également la thèse déjà citée de Mlle Skwortzoff.

Giraudeau ; *Rev. mensuelle*, mai 1882.

D'Heilly et Chantemesse ; *Progr. méd.*, 1883.

Ballet ; thèse déjà citée.

[2] Ballet ; *Loc. cit.*, pag. 26.

même temps, il ne comprend pas ce qu'on lui dit. Il semble, comme le dit Kussmaul, transporté au milieu d'un peuple parlant une langue inconnue,— ou plutôt, comme le remarque Bernard, la parole n'est plus pour lui qu'un murmure confus, un bruit vague et indistinct, un son dont la remémoration, selon la juste expression de Lordat, est à faire.

On prend, à première vue, le malade pour un sourd ou un aliéné, et il n'est ni l'un ni l'autre.

Dans l'*amnésie verbale auditive*, qui est une forme atténuée de la surdité verbale, le sujet ne peut se rappeler spontanément l'image auditive des mots représentant l'idée qu'il veut émettre; mais, si on prononce ces mots devant lui, les images qui leur correspondent sont ravivées et reparaissent. Dans la surdité verbale complète, au contraire, les images sont entièrement effacées et ne peuvent être réveillées par aucune sensation extérieure.

A côté de la surdité verbale complète, portant sur l'ensemble des sons représentatifs d'idées, il y a des *surdités verbales partielles*, au cours desquelles on note la conservation de certaines images auditives : certaines langues, les impressions musicales, peuvent être, dans les cas de ce genre, perçues et interprétées. On a, d'autre part, observé des dissociations dans la perte de l'ouïe verbale, faisant porter la privation, chez les sujets qui en sont atteints, soit sur une langue seulement, ou un idiome, soit sur les sons musicaux, soit sur leurs propres paroles. — La perception de la musique est fréquemment conservée; Ballet explique cette apparente anomalie par ce fait que les impressions musicales serviraient d'intermédiaires entre les représentations émotionnelles et les représentations verbales; et on sait que le langage émotionnel, autrement dit instinctif, est souvent conservé chez l'aphasique.

Quelquefois l'image auditive absente peut être rappelée quand le sujet fait appel à l'image motrice ou graphique du mot (Frankel); il peut de la sorte faire une éducation nouvelle de son centre auditif.

Au point de vue de la représentation des idées, la surdité verbale se traduit habituellement par de la *paraphasie*, c'est-à-dire que « au lieu de mots conformes au sens surgissent des mots d'un sens contraire, complètement étrangers au sujet et incompréhensibles. » La perte des images auditives, surtout chez les individus qui ont coutume de prononcer mentalement leur phrase avant de l'extérioriser, entraîne fréquemment des troubles de la parole. Nous avons vu que, souvent aussi, l'agraphie se trouve sous la dépendance de la surdité verbale.

Elle entraîne également l'alexie, de préférence chez les sujets peu lettrés qui, dans l'acte de la lecture, font constamment appel aux images auditives des mots.

La lésion cérébrale, chez les sujets atteints de surdité verbale, paraît localisée dans le lobe temporal. Seppilli, sur dix-sept cas de surdité

verbale, a trouvé quinze fois une lésion unilatérale de la première circonvolution temporo-sphénoïdale; deux fois une lésion des deux côtés; dix fois la deuxième circonvolution participait à la lésion. Il conclut que la surdité verbale dépend « d'une lésion du lobe temporal, et plus précisément d'une lésion de la première et de la deuxième circonvolution temporale du côté gauche ».

Ballet[1], se fondant sur la présence constante d'une *lésion de la première circonvolution temporale* dans la surdité verbale, considère cette circonvolution comme étant le siège exclusif des représentations verbales auditives.

III. APHASIES DE CONDUCTIBILITÉ.

Les aphasies de conductibilité (aphasies de communication, ou *Leitung's aphasien* des Allemands) répondent aux cas dans lesquels ce ne sont plus les centres corticaux de réception ou de transmission qui sont atteints, mais bien les faisceaux blancs reliant ces centres entre eux ou réunissant ces centres aux parties profondes du cerveau. Suivant que la lésion intéresse les faisceaux corticaux ou les faisceaux du centre ovale, l'aphasie est dite *trans-corticale* ou *sous-corticale*.

Nous réunissons dans une même description ces deux mécanismes, différents en apparence, car les deux ordres de lésions semblent donner naissance à une symptomatologie identique.

On peut aujourd'hui, semble-t-il, donner comme exemple des *aphasies de conductibilité* l'aphasie motrice qui succède à la lésion de l'insula.

Au fond de la scissure de Sylvius, à l'extrémité externe de la cavité virtuelle qu'elle constitue et en arrière de la troisième circonvolution frontale, on trouve, en écartant les lèvres de la scissure, un lobule formé par les circonvolutions de l'insula. Ce lobule est nettement isolé des parties voisines par trois dépressions ou *rigoles*; il est relié par des plis secondaires à la première circonvolution temporale, à la troisième frontale et à la deuxième pariétale. Ces connexions anatomiques ont permis à certains auteurs de considérer, au point de vue anatomique, l'insula comme un trait d'union entre la troisième frontale et la première temporale. Meynert, admettant que ces circonvolutions appartiennent au même système que la circonvolution de Broca, guidé en outre par des vues théoriques et par cinq faits cliniques, a, le premier, étendu à cette région le siège des lésions aphasiques. En 1868, il avait réuni quinze cas confirmatifs.

Les faits sont cependant rares dans lesquels l'insula aurait seul été lésé; Lépine en cite un seul, qui lui est personnel.

Cl. de Boyer[2] a réuni une trentaine de faits relatifs à la question des

[1] Ballet; *Loc. cit.*, pag. 152.
[2] Cl. de Boyer; Th. de Paris, 1879, 115.

lésions de l'insula dans l'aphasie et a conclu ainsi : « Il nous semble donc probable que le centre du langage peut quelquefois ne pas être limité au pied de la troisième frontale et s'étendre un peu sur l'insula ;



Fig. 5. — Le lobe de l'insula et la région rétro-insulaire (d'après TESTUT).
(L'opercule inférieur a été fortement érigné en bas, la plus grande partie de l'opercule supérieur a été réséquée, et le cap érigné en avant).
1. Lobe orbitaire. — 2. Cap de la troisième frontale. — 3. Première temporale.— 4. Scissure de Sylvius. — 5. Pli falciforme. — 6. Rigole antérieure. — 7. Rigole supérieure.— 8. Rigole postéro-inférieure.— 9. Grand sillon de l'insula.— 10. Pôle de l'insula.— $A^1 A^2 A^3$, Première, deuxième et troisième circonvolutions du lobule antérieur de l'insula. — $B^1 B^2$. Les deux circonvolutions du lobule postérieur. — 11. Pli de passage temporo-pariétal.— 12 12'. Points où les rigoles sont interrompues et où les circonvolutions insulaires se confondent avec celles des opercules.

c'est même peut-être une disposition tout individuelle. Il faudrait beaucoup d'observations pour faire l'étude des variétés de l'aphasie, selon la prédominance des lésions sur la troisième frontale gauche ou sur l'insula : cette étude serait rendue difficile par les faits où la lésion siège à la fois sur l'insula et sur la frontale. »

Dufour[1], dans sa thèse, est plus affirmatif; il fait de l'insula un centre du langage et admet que l'aphasie peut être liée exclusivement à la lésion de l'insula gauche.

Dans un travail intéressant sur lequel nous reviendrons à propos des

[1] DUFOUR; Th. de Nancy, 1881.

lésions corticales, Perdrier[1] a réuni tout ce qui a trait aux lésions du lobule de l'insula. Il a cité quatre observations nouvelles, dans lesquelles cette région était seule atteinte ; seulement, comme elles ont trait à des lésions de l'hémisphère droit, il n'y a naturellement pas eu d'aphasie.

Critiquant toutes les observations parues, Bernard[2] ne les trouve pas démonstratives et maintient, avec Charcot et Pitres[3], le lobule de l'insula dans la zone latente.

Lichtheim[4] a repris la question et, à la suite d'un fait nouveau et d'une analyse un peu subtile, localise dans l'insula la lésion de l'*aphasie de conductibilité* de Wernicke : la parole et l'écriture sont encore comprises ; l'acte de copier est possible ; il y a paraphasie pour la parole spontanée, pour l'écriture volontaire (paragraphie), pour la faculté de répéter, pour la faculté d'écrire sous la dictée, pour la lecture à haute voix[5].

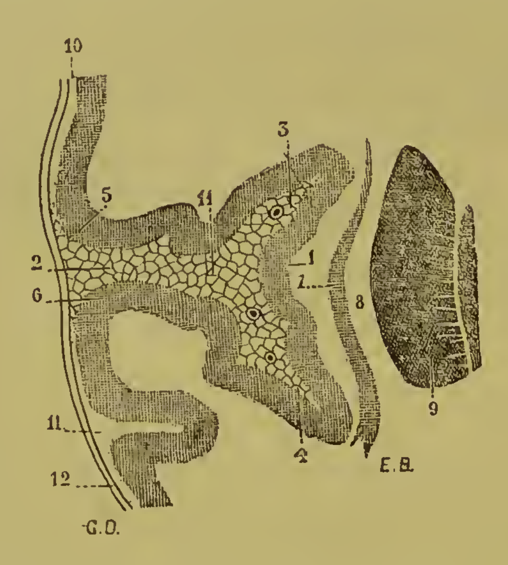


Fig. 6. — Coupe vertico-transversale passant par l'insula de Reil (hémisphère gauche). — (D'après Testut).
1. Substance grise des circonvolutions insulaires. — 2. Scissure de Sylvius. — 3. Rigole supérieure. — 4. Rigole postéro-inférieure. — 5. Opercule supérieur. — 6. Opercule inférieur. — 9. Avant-mur. — 10. Pie-mère. — 11. Espace sous-arachnoïdien. — 12. Les deux feuillets de l'arachnoïde.

Plus récemment[6], Déjerine[7] a publié une observation très nette

[1] Perdrien ; Th. de Paris, 1882, 241

[2] Bernard ; Th. de Paris, 1885.

[3] Charcot et Pitres ; *Rev. de Méd.*. 1883, III, 348.

[4] Lichtheim ; IX° Congr. des Neurol. et alién. de l'Allem. du S.-O, Session de Bade, séance du 16 juin 1884. — Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1885, IX, 92.

[5] L'observation même de Lichtheim, extraite du *Brain* (janvier 1885), est publiée par Déjerine dans le travail cité ci-dessous.

[6] Voy. aussi sur le même sujet une observ. de Marie, *Soc. anat.*, 1883.

[7] Déjerine ; *Rev. de Méd.*. 1885, V, 174. — Voy. aussi une leç. clin. du même auteur dans la *Sem. méd.*, 1884, 44 et 47.

d'aphasie motrice avec lésion (tuberculeuse) au niveau de l'insula et intégrité de la circonvolution de Broca. Mais son malade ne présentait pas le type de celui de Lichtheim : « c'était un aphasique de la parole volontaire et qui ne pouvait répéter un seul mot ».

Pascal[1], tout récemment, insiste sur ce fait que les lésions de l'insula présenteraient, au point de vue de leur symptomatologie, les mêmes caractères que les lésions de la circonvolution de Broca.

On a vu enfin, chez un gaucher, une lésion de l'insula droit déterminer l'aphasie.

D'autre part, Nothnagel[2] a publié des faits dans lesquels une lésion étendue de l'insula n'a donné naissance à aucun trouble de la parole.

Il résulte de tous ces faits que les lésions de l'insula gauche provoquent, dans certains cas, le développement de l'aphasie et, d'autres fois, ne déterminent aucun trouble de cet ordre. Comme, d'un autre côté, l'aphasie constatée au cours des lésions de l'insula s'accompagne habituellement d'hémiplégie, alors que l'insula, d'après Charcot et Pitres, appartient à la zone latente, c'est-à-dire à une zone dont les lésions sont incapables de provoquer *directement* des phénomènes moteurs, il semble que la lésion de l'insula détermine *indirectement* et d'une façon inconstante l'aphasie et les troubles moteurs, par l'intermédiaire d'une compression exercée sur les faisceaux nerveux sous-jacents.— Pour certains auteurs, l'insula se comporterait d'autre part, non pas comme un centre de la mémoire des mots analogue à la troisième frontale, mais comme un lieu de passage des fibres nerveuses provenant des centres voisins; l'aphasie produite par la lésion de l'insula serait une *aphasie de conductibilité*, résultant d'une oblitération des conducteurs qui relient entre eux les centres des mémoires auditive, visuelle et motrice (Lichtheim), ou qui rattachent le centre du langage articulé au centre de l'idéation (Déjerine).

L'aphasie par lésion de l'insula n'est pas le seul exemple que l'on puisse donner des aphasies de conductibilité. Supposez une lésion quelconque des conducteurs unissant entre eux, dans l'écorce, les divers centres dont nous avons établi le siège en décrivant les formes multiples de l'aphasie ; il en pourra résulter des troubles du langage dont l'intensité sera en rapport avec le plus ou moins d'activité de ces centres chez le sujet porteur de la lésion.

Mais ce n'est pas tout ; à côté des lésions *transcorticales*, il faut tenir compte du rôle que peuvent jouer, dans la production de l'aphasie, les lésions *sous-corticales*.

Des centres corticaux partent des fibres blanches, chargées de relier l'écorce cérébrale aux noyaux bulbaires, et dont la destruction peut avoir des effets très analogues à ceux de la destruction du centre lui-même. De là, une nouvelle catégorie de faits non exceptionnels d'aphasie,

[1] Pascal ; Th. de Bordeaux, 1890, n° 3.
[2] Nothnagel ; *Diagn. des Mal. de l'Encéphale*, trad. française.

dans lesquels les centres de l'écorce sont intacts ; on ne les a guère étudiés qu'à propos de l'aphasie motrice d'articulation, les faisceaux émanant de la troisième frontale ayant seuls été suivis dans le centre ovale.

Nous verrons, à propos de la séméiologie du centre ovale[1], que, dans la nomenclature de Pitres, ce sont les faisceaux pédiculo-frontaux inférieurs[2] qui sont sous-jacents au tiers postérieur de la troisième frontale. Nous avons pu réunir[3], dans un travail déjà ancien, treize cas dans lesquels l'aphasie était produite par une lésion de cet ordre, et, depuis lors, nous avons recueilli une nouvelle observation personnelle du même ordre.

Pour compléter la doctrine localisatrice de l'aphasie, il faut donc dire aujourd'hui, avec Cl. de Boyer, que « l'intégrité des faisceaux pédiculo-frontaux inférieurs est nécessaire pour que le centre cortical de l'aphasie jouisse de ses manifestations; il est probable que, dans ce cas, le mécanisme d'association des idées et des mots est possible, mais que les mots ne peuvent être prononcés par suite d'une véritable mutité cérébrale ».

D'après Kussmaul[4], les parties infra-corticales ne servent qu'à préparer l'exécution mécanique et la combinaison des mouvements de la parole, tandis que la formation des syllabes et des mots que nécessite le langage se fait dans l'écorce elle-même. Mais, ajoute-t-il très justement plus loin, c'est la tâche de l'avenir de déterminer la différence qui existe suivant la part que prennent les lésions de la substance grise ou de la substance blanche.

Dans un travail déjà cité[5] et dont nous avons essayé de réfuter une partie, Bitot veut déplacer le siège de la lésion de l'aphasie ; il dépossède entièrement l'écorce de la troisième frontale et de l'insula, ainsi que la masse du faisceau pédiculo-frontal inférieur, pour tout reporter au sommet du triangle que forme ce faisceau, c'est-à-dire à la région qui avoisine immédiatement le corps strié. Là se trouve ce qu'il appelle les faisceaux capsulaires extra-nucléaires[6], qui seraient l'organe nécessaire à la parole, en y joignant peut-être comme centre cortical la partie moyenne des circonvolutions orbitaires.

La lecture attentive du travail de Bitot n'a pas entraîné notre conviction. Il y a des faits incontestables d'aphasie avec lésion ne portant que

[1] Voy. plus loin, chap. IV.
[2] Voy. plus loin la Pl. VIII, reproduisant les coupes de Pitres.
[3] *Localisat. dans les mal. cérébr.*, 3e édit., 23.
[4] Kussmaul ; *Handbuch von Ziemssen*. — On trouvera une bonne analyse de ce livre dans la Thèse de Hornus (Th. Paris, 1877, n° 270), à laquelle nous avons fait de nombreux emprunts.
[5] Bitot ; *Arch. de Neur.*, 1884, VIII, n° 22 et 23.
[6] Voy. un autre travail important du même auteur sur *La capsule interne et la Couronne rayonnante de Reil*, in *Arch. de Neurol.*, 1881, I, 524.

sur l'écorce de la troisième frontale et la partie de substance blanche immédiatement adjacente. La région de faisceau blanc indiquée par Bitot fait donc partie du système de la parole, mais elle n'en est pas le siège exclusif ; les lésions de l'aphasie ne se trouvent pas nécessairement dans ce district.

Le même auteur fait, en outre, remarquer que l'aphasie est beaucoup plus durable, a plus de tendance à être incurable quand sa lésion siège au sommet du faisceau pédiculo-frontal inférieur, tandis qu'au contraire elle est éphémère, transitoire, plus facilement curable quand la lésion siège au niveau de la substance grise de la troisième frontale ou dans la partie du centre ovale qui y touche.

Il est au contraire admis par la majorité des auteurs (Broadbent, Bastian, Déjerine) que l'aphasie sous-corticale, comme toutes les aphasies de conductibilité d'ailleurs, offre une gravité moindre que l'aphasie par destruction des centres eux-mêmes. Le vice du langage consisterait, dans les cas de ce genre, dans un trouble *unique* de l'expression extérieure, au lieu d'observer simultanément, comme dans la lésion des centres, une série de manifestations aphasiques (parole, écriture, lecture, etc.); on n'observera par exemple que de l'aphasie motrice, avec conservation de la faculté de lire, d'écrire, d'entendre et de comprendre. Charcot compare l'aphasique moteur sous-cortical à un piano muet dans lequel les touches fonctionnent et les cordes sont intactes, sans que les premières parviennent à actionner les secondes ; chez lui, le langage intérieur est conservé en entier, la manifestation orale de l'idée fait seule défaut.

Il semble établi, en outre, que dans les aphasies de conductibilité, en raison de l'intégrité des centres corticaux, le trouble du langage ne soit jamais aussi prononcé que dans l'aphasie résultant de la destruction des centres: l'aphasie motrice, l'agraphie, ne seraient jamais complètes et l'on n'observerait guère que des degrés atténués, tels que la *paraphasie* ou la *paragraphie*.

Au point de vue du langage intérieur, les *amnésies* se rattacheraient plutôt aux lésions de conductibilité qu'à l'altération des centres eux-mêmes, d'où résulterait l'aphasie proprement dite.

Cependant la question n'est point, à l'heure actuelle, suffisamment avancée pour que l'on puisse poser des conclusions formelles, et il serait prématuré d'affirmer avec Lichtheim d'une façon absolue que la paraphasie caractérise une aphasie de conductibilité.

Lichtheim [1] propose encore, pour diagnostiquer les cas de cet ordre et distinguer l'aphasie sous-corticale de l'aphasie par lésion des centres corticaux, le procédé suivant : lorsqu'il se trouve en présence d'un malade incapable de prononcer un mot déterminé, il l'engage à serrer sa main autant de fois qu'il y a de syllabes dans le mot à prononcer. Si

[1] Lichtheim ; *Brain*, janvier 1885.

le sujet réussit à exécuter l'ordre, c'est une preuve que le centre de formation du mot n'est point atteint, que l'intermédiaire entre l'idée et le mot ne fait point défaut, et qu'il s'agit par conséquent d'une lésion sous-corticale.— Cette expérience n'est pas considérée comme décisive par tous les auteurs [1].

Les lésions des parties inférieures de l'encéphale ne peuvent-elles pas aussi produire des troubles de la parole ? Où passent les conducteurs de la parole au-dessous des faisceaux pédiculo-frontaux inférieurs ?

Nous réservons l'exposé du trajet probable de ce faisceau dans la capsule interne pour un chapitre ultérieur, quand nous connaîtrons mieux cette région du cerveau. Nous y reviendrons spécialement au chapitre v de l'article IV, à propos des origines intra-cérébrales de l'hypoglosse. On trouvera là, sur la planche XI, la représentation du centre et des faisceaux de la parole sur les circonvolutions (fig. 1), sur les coupes de Pitres (fig. 4), sur la coupe de Flechsig (fig. 7) et au pédoncule (fig. 8 et 9).

Il est probable que ces faisceaux passent par les corps striés. Les altérations de cette région retentissent donc sur la parole. Seulement, alors, l'articulation même des mots serait influencée, ce qui n'existe pas dans les lésions des parties supérieures.

Il paraît établi, dit Kussmaul, que les lésions des corps striés peuvent rendre l'articulation incompréhensible par le bégayement ou même la détruire complètement. Ces ganglions gris forment du reste la limite au-dessous de laquelle les lésions de l'encéphale ne déterminent plus seulement que de simples troubles dans l'articulation.

Le centre même de l'articulation ne serait pas dans les olives, comme l'ont prétendu certains auteurs, mais serait, d'après Kussmaul, derrière les tubercules quadrijumeaux, se prolongeant dans la moelle aussi loin que le centre respirateur. L'intégrité des syllabes semble dépendre de l'intégrité des noyaux moteurs de la moelle allongée [2]. C'est là le centre réflexe des bruits inarticulés. Chez les perroquets et les enfants, au début du langage, il y a une simple voie réflexe allant du nerf auditif au centre basal, sans passer par le cerveau. Chez l'enfant seulement, le cerveau est prévenu de ce réflexe, en garde l'impression, le souvenir, de sorte que plus tard l'enfant parle volontairement et avec son cerveau.

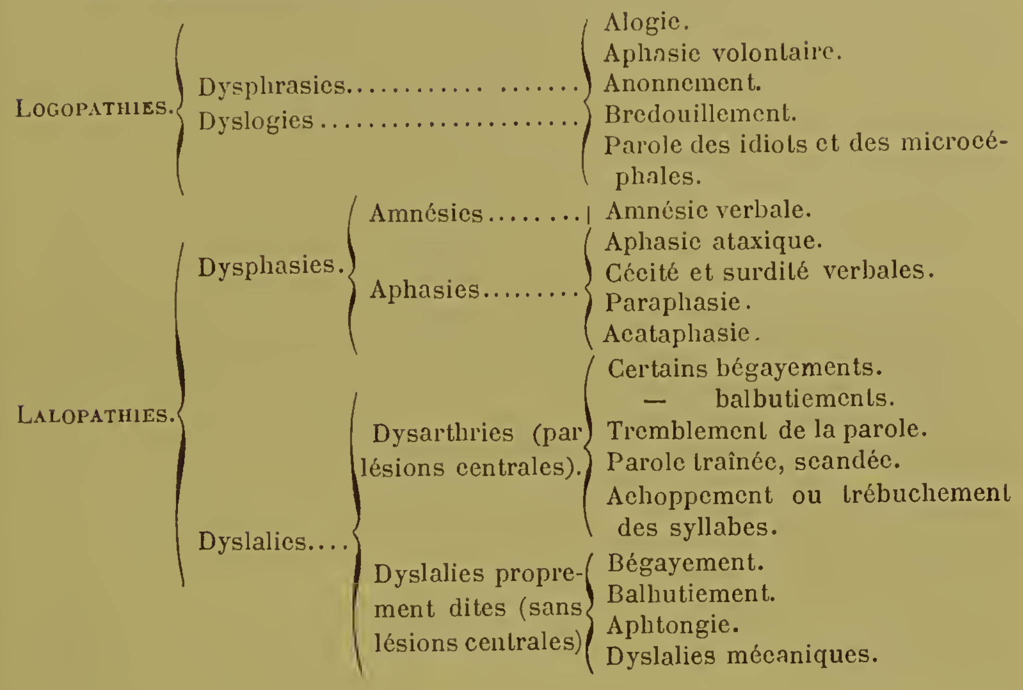
Envisageant tout l'ensemble de l'appareil nerveux servant à la parole et embrassant dans une vue générale tous les troubles de cette fonction, Kussmaul a proposé la classification suivante [3], dont il est bon de

[1] L'exposé détaillé de cette question se trouve très clairement rapporté dans une récente revue de Blocq, parue dans la *Gazette des Hôpitaux* (1891, pag. 230 et 272.)

[2] Kussmaul ; Voy. plus loin la 3e partie, consacrée aux maladies de la moelle allongée.

[3] Nous empruntons ce tableau à la Thèse de Hornus.

connaître les termes, parce qu'on les retrouve assez souvent dans la littérature allemande:



LOGOPATHIES.	Dysphrasies. Dyslogies		Alogie. Aphasie volontaire. Anonnement. Bredouillement. Parole des idiots et des microcéphales.
LALOPATHIES.	Dysphasies.	Amnésies	Amnésie verbale.
		Aphasies	Aphasie ataxique. Cécité et surdité verbales. Paraphasie. Acataphasie.
	Dyslalies	Dysarthries (par lésions centrales).	Certains bégayements. — balbutiements. Tremblement de la parole. Parole traînée, scandée. Achoppement ou trébuchement des syllabes.
		Dyslalies proprement dites (sans lésions centrales)	Bégayement. Balbutiement. Aphtongie. Dyslalies mécaniques.

Küssmaul établit donc une analyse de la parole analogue à celle que nous avons faite plus haut. Il distingue ainsi les troubles de la parole par vice de la pensée, de l'idéation (logopathies), les troubles du langage proprement dit (lalopathies); et, dans ces derniers, il sépare les troubles par défaut d'articulation des mots (dyslalies) et les troubles portant spécialement sur le passage de l'idée au mot (dysphasies).

Il est facile de voir, d'après cela, que le groupe des dysphasies correspond assez exactement à notre aphasie; c'est le seul qui nous intéresse ici, les dysphrasies appartenant plutôt à la médecine mentale et les dyslalies appartenant à la séméiologie des corps striés et surtout du bulbe, à propos duquel nous les retrouverons.

Nous restreignant donc ici aux dysphasies, nous devons dire un mot des expressions qu'il emploie pour désigner les variétés.

L'*amnésie* n'a pas besoin d'être expliquée ; nous avons suffisamment indiqué plus haut ses rapports avec l'aphasie. L'*aphasie ataxique* (sous le nom d'aphasie motrice), la *cécité* et la *surdité verbales* ont déjà été étudiées plus haut (pag. 147, 168 et 172).

La *paraphasie* est ce trouble de la parole « dans lequel les idées ne répondent plus à leurs images vocales, si bien qu'au lieu de mots conformes au sens, surgissent des mots d'un sens contraire, complètement étrangers et incompréhensibles ».

C'est ainsi que nous avons publié[1] l'histoire d'une femme qui, devenue

[1] *Montpellier méd.*, 1884, 2e sér., II.

aphasique, se mit tout d'un coup à ne plus parler que latin, au grand ébahissement de son entourage. Elle n'avait jamais appris cette langue ; mais c'était une dévote et elle ne disait plus que des mots latins sans suite, empruntés aux offices de l'Église.

A côté de la paraphasie, on décrit aujourd'hui la *paragraphie*, laquelle consiste en un assemblage de lettres et syllabes désordonné et dépourvu de signification, l'acte de l'écriture restant possible.

Enfin l'*acataphasie* ou *agrammatisme* est l'impossibilité de former les mots d'une façon grammaticale et de les placer suivant la syntaxe.

On voit que ce sont là différents caractères que nous avons décrits dans l'histoire clinique de l'aphasie véritable.

Nous avons reproduit ce tableau de Kussmaul pour bien montrer la tendance qu'ont les Allemands à réunir ensemble tous les troubles de la parole, quelque disparates qu'ils puissent être, mais pour nous fortifier aussi dans l'idée de séparer exactement (comme nous l'avons fait dans tout ce chapitre) l'aphasie véritable (dysphasies de Kussmaul) des troubles de parole par défaut d'idéation ou par défaut d'articulation (logopathies et dyslalies de Kussmaul).

C'est au seul premier groupe qu'il faut attribuer le nom d'*aphasie*, si l'on veut que ce mot ait une valeur séméiologique précise et évoque dans l'esprit l'idée de lésion portant sur: *le tiers postérieur de la troisième frontale gauche, l'insula ou les faisceaux sous-jacents*, s'il s'agit d'aphasie motrice ; — sur la *partie postérieure du lobule pariétal inférieur gauche*, s'il s'agit de cécité verbale ; — sur la *première temporo-sphénoïdale gauche*, s'il s'agit de surdité verbale ; — et enfin sur le *pied de la deuxième frontale gauche*, s'il s'agit d'agraphie.

Telles sont les diverses formes de l'aphasie. On conçoit facilement combien le nombre des combinaisons aphasiques peut être indéfiniment étendu, si l'on considère que le syndrome peut dépendre, tantôt de la lésion d'un ou plusieurs des centres de réception ou de transmission, tantôt d'une altération des fibres d'union qui réunissent les centres entre eux, ou qui les relient aux centres bulbaires après avoir traversé le centre ovale. Une lésion portant sur les faisceaux de conductibilité provoquera des troubles très divers, suivant les tendances particulières de l'intelligence du sujet, qui peut être un visuel, un auditif ou un moteur.

On explique sans peine la coexistence habituelle de plusieurs des types que nous avons passés en revue [1] si l'on considère :

1° que les divers centres de réception ou de transmission sont dis-

[1] Nous avons publié (*Montpellier méd.*, 1884, 2e sér., II) l'observation d'un aphasique atteint à la fois d'aphasie de transmission et de surdité verbale. Une couronne de trépan appliquée au niveau de la deuxième temporale gauche débarrassa le malade de sa surdité verbale, en laissant persister l'aphasie motrice, due probablement à une lésion du pied de la troisième frontale du même côté.

posés au voisinage les uns des autres, dans un territoire très limité qui avoisine l'origine de la scissure de Sylvius ;

2° qu'ils sont tous tributaires de la même irrigation vasculaire, et commandés à ce point de vue par l'artère sylvienne, dont une ou plusieurs branches, et quelquefois le tronc, peuvent être oblitérés.

Mais, en dehors des troubles si variés du langage, il existe, chez les aphasiques, un certain nombre de *symptômes communs* que l'on retrouve dans presque tous les cas et que nous allons maintenant passer en revue.

Il importe d'insister tout d'abord sur l'état intellectuel de l'aphasique.

L'intégrité de l'*intelligence* fait partie de la notion d'aphasie, de la définition de cet état. Il ne faut cependant pas exagérer la portée de cette proposition.

L'intelligence n'est pas altérée chez l'aphasique au point que les troubles intellectuels suffisent à expliquer les troubles de la parole. Voilà le caractère essentiel; il ne faut pas en dire davantage.

Cela ne veut pas dire que l'intelligence soit absolument normale chez l'aphasique ; cette dernière proposition serait inexacte. Tout ce qu'il faut dire, c'est qu'il y a contraste entre l'état intellectuel et l'état de la parole.

Il est du reste fort difficile, en général, d'apprécier, de mesurer l'état de l'intelligence chez l'aphasique.

Beaucoup d'auteurs ont cru trouver dans l'écriture un critérium pour juger de l'intelligence des malades. Trousseau, Laborde, sont tombés dans cette erreur.

Les troubles de l'écriture sont absolument analogues et souvent parallèles aux troubles de la parole et ne prouvent absolument rien pour l'intelligenee. Tel aphasique qui n'écrit rien peut être plus intelligent que tel autre qui copie encore.

Il n'y a pas de critérium spécial ; il faut juger de l'intelligence par l'ensemble des signes.

Ainsi, le malade dont nous avons rapporté l'écriture (Pl. III) nous a raconté, dès qu'il a été mieux, la manière dont sa maladie avait débuté. Au milieu d'une querelle avec un individu, il est pris d'une violente colère, et au milieu même de la discussion il ne peut tout d'un coup plus parler. Il se rappelle très bien tous ces détails : il va à l'hôpital, on le prend pour un aliéné ou un ivrogne ; il s'ingénie à démontrer qu'il ne peut pas parler ; il sort son passeport pour montrer son nom.— Ce sont là des preuves évidentes d'intelligence, qui contrastent étrangement avec l'impossibilité où il est de parler et d'écrire.

Quand on l'interroge, il fait d'inutiles efforts; puis il s'impatiente. Après de vaines tentatives, il repousse aussi le crayon avec impatience, quand il voit qu'il ne peut écrire.— Il reconnaît les objets qu'il ne peut pas nommer ; il en fait comprendre l'usage.

Plus tard, il a voulu lui-même nous dépeindre l'état intellectuel dans lequel il se trouvait à ce moment : il nous a dit qu'il comprenait bien ce qu'on lui disait, qu'il avait les idées pour répondre et qu'il ne pouvait absolument pas les exprimer. Cependant, ajoutait-il, mon intelligence n'était pas absolument aussi forte qu'avant; ainsi, je n'aurais pas pu faire des vers, concevoir un poème, comme je l'avais fait en pleine santé.

C'est là une analyse intéressante et assez complète, qui dépeint bien l'état intellectuel des aphasiques. Cet état ne peut être étudié que chez les aphasiques qui ont reçu une certaine instruction et qui ont guéri.

Vous connaissez, dans ce genre, l'exemple célèbre de Lordat, qui fut frappé d'aphasie, et qui a raconté lui-même son observation. Sans pouvoir exprimer aucune idée, il réfléchissait intérieurement sur sa situation, combinait les idées et concevait même les éléments d'une leçon. Ce sont là des phénomènes très difficiles à comprendre.

Cependant, comme chez Desforges, l'intelligence n'était pas absolument normale et resta un peu affaiblie, puisque, à partir de ce jour, Lordat n'improvisa plus ses leçons, se servit de notes et même lut ce qu'il disait.

Il y a aussi d'autres exemples de médecins qui se sont également observés.

Les médecins qui observent dans les asiles d'aliénés ont accentué un peu plus l'étendue des troubles intellectuels dans l'aphasie. Ainsi, voici les renseignements, importants à connaître, que donne Sazie, dans une Thèse faite dans le service du Dr Magnan [1].

« ... Nous pouvons établir, sous le rapport intellectuel, trois catégories d'aphasiques : 1. Ceux qui ont conservé la presque totalité de leur intelligence ; 2. Ceux qui l'ont manifestement affaiblie ; 3. Ceux qui sont en démence.

» L'aphasique a les sentiments affectifs toujours diminués ; il se fait remarquer par ses tendances égoïstes et par son irritabilité de caractère.

» Les aphasiques présentent quelquefois, outre l'altération du langage, des troubles particuliers de l'intelligence qui les rapprochent des aliénés et qui méritent d'être pris en sérieuse considération, au point de vue de la responsabilité criminelle. Ces troubles consistent en hallucinations diverses, en délires, tantôt expansifs, tantôt dépressifs ; en impulsions instinctives qui poussent les malades au vol, au suicide, à l'homicide, aux attentats contre la pudeur, etc., et qui les rendent passibles de la séquestration dans les asiles d'aliénés comme faibles d'esprit.

» Parmi les troubles intellectuels des aphasiques, nous mentionnerons encore l'incohérence verbale, écrite ou mimique, avec ou sans conscience du malade [2]. »

[1] Sazie ; Th. Paris, 1879 ; 243.
Voy. aussi, sur le même sujet : De Finance ; Th. Paris, 1878.

[2] Voy. aussi sur ce point la communic. de Billod à la Soc. de Méd. mentale de Belgique (1880), et la discussion qui a suivi (Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1882, IV, 96).

Voilà un premier côté par lequel l'aphasie intéresse la *médecine légale*. Ce n'est pas le seul.

Estor [1] a insisté sur l'importance de l'aphasie au point de vue de la *simulation* ou de la véracité dans les témoignages. Jusqu'à ces derniers temps, quand un malade aphasique attribuait son état à un crime, on était tenté de le suspecter de simulation par le raisonnement suivant : Si l'intelligence est libre, si un individu a la faculté d'approprier les expressions aux choses ; si, d'un autre côté les muscles de la face, des lèvres, de la langue, ne sont point paralysés, il peut parler, et, s'il ne parle pas, c'est qu'il ne veut pas.

C'est là un raisonnement que la connaissance actuelle de l'aphasie permet de réfuter d'une manière absolue. Dans un cas de cet ordre, l'existence d'une aphasie bien constatée et la coïncidence d'un traumatisme siégeant sur la suture fronto-pariétale gauche permirent à Estor d'éliminer entièrement l'idée de simulation.

Il y a enfin une troisième question médico-légale (la plus importante) que soulève l'aphasie : c'est celle de la *capacité civile* du sujet présentant ce symptôme.

Il faut se garder de croire, d'une part à l'intégrité absolue et constante de l'intelligence chez les aphasiques, d'autre part à la disparition ou à la perversion intellectuelle grave que semble indiquer l'absence de moyens de communication avec les autres hommes.

Après une longue discussion, la Société de Médecine légale [2] a approuvé les trois propositions suivantes, qui résument bien les différents aspects de cette question délicate :

« Première hypothèse : Si l'intelligence de l'aphasique est complètement oblitérée, ou si, en conservant sa lucidité, elle ne peut se manifester par le langage écrit, mimé ou parlé, le malade doit être interdit.

» Deuxième hypothèse : Si l'intelligence de l'aphasique, n'étant pas complètement aliénée, n'a pas cependant toute sa lucidité, ou si son intelligence ne peut se manifester qu'incomplètement, il sera pourvu d'un conseil judiciaire.

» Troisième hypothèse : Si l'aphasique possède la plénitude de son intelligence, et s'il peut la manifester suffisamment, soit par la parole, soit par l'écriture, soit même par signes, il va de soi qu'il n'a besoin d'aucune protection judiciaire et qu'il faut lui laisser la libre administration de sa personne et de ses biens. »

En un mot, l'aphasie n'entraîne pas, par elle-même et constamment, une même solution médico-légale. Tout dépend du cas particulier.

Gallard [3], qui rapporte et approuve ces conclusions de la Société de

[1] Estor ; *Gaz. hebd. de Montpellier*, 1879, 13 et 16.
[2] *Bull. de la Soc. de Méd. légale*, I, 213 ; — II, 406 et 417.
[3] Gallard ; *Clinique médicale*, pag. 442.

Médecine légale, examine ensuite quelle est la forme de *testament* que doit faire l'aphasique.

Le testament *authentique* ou par acte public (dicté à un notaire, etc.) est impossible. Le testament *olographe* est bien difficile, parce que l'aphasique a souvent une hémiplégie droite qui l'empêche d'écrire ou qui ne lui permet de l'établir que d'une manière malhabile et anormale, qui ferait suspecter ou taxer de faux le testament.

« Il y aura donc tout avantage, pour la personne qui se trouvera dans ces conditions, à préférer la troisième forme de testament : le testament *mystique* ou secret, qui réunit à la fois toutes les garanties du testament authentique et du testament olographe.

» Le testament fait sous cette forme peut être en effet, ou écrit en entier de la main du testateur, comme le testament olographe, ou écrit par une autre personne et seulement signé par lui. Il est ensuite remis à un notaire, en présence d'un nombre déterminé de témoins qui contresignent l'enveloppe, close et scellée, sur laquelle le testateur écrit ou fait écrire que c'est bien là son testament, dûment signé de lui. Dès lors, si difforme et si incorrecte que soit l'écriture de l'acte ainsi déposé, cet acte acquiert une valeur et un degré d'authenticité que ne pourrait avoir un simple testament olographe, si surtout il était écrit de la main gauche. C'est donc là, en définitive, la forme la plus convenable et la plus sûre pour toute personne qui, comme l'aphasique paralysé de la main droite, se trouve incapable, soit de dicter son testament, soit de l'écrire elle-même, d'une façon suffisamment correcte et régulière. »

Mais encore faut-il que, dans ce cas, le testateur puisse lire le testament. Legrand du Saulle cite un cas dans lequel la contestation d'un testament mystique fut basée sur l'impossibilité où aurait été le testateur de lire le testament après l'avoir dicté. Si donc l'aphasique a en même temps de l'agraphie et de la cécité verbale, il ne pourra pas avoir recours à ce mode de transmission de sa volonté[1].

Pour les *donations*, la chose est plus facile. Legrand du Saulle cite l'observation d'un hémiplégique affecté d'amnésie verbale qui, voulant remettre à un parent une somme qu'il avait cachée, indiqua, au moyen d'une mimique très expressive, et le lieu de la cachette et l'intention de donner la somme à telle personne : ce don manuel était librement voulu, clairement exprimé.

Seulement, ajoute Jaumes[2], à qui nous empruntons cette citation, il faut, chez les aphasiques, se méfier de leur fâcheuse disposition à prononcer ou à écrire un mot pour un autre, ce qui pourrait entraîner de graves erreurs.

« Enfin, dit Bernard, l'aphasie est un cas d'exemption et de réforme

[1] Voy. encore, sur la capacité de tester des aphasiques, la communic. de Jolly au XIVe Congrès des aliénistes de l'Allemagne du S.-O, session de Carlsruhe, séance du 15 octobre 1881. — Anal. in *Arch. de Neurol*, 1882, IV, 132.

[2] Jaumes; Cours inédit de Médecine légale à la Faculté de Montpellier.

du service militaire[1]. Je n'ai pas vu que cette cause d'exemption ait été discutée en conseil de revision. Mais l'aphasie a frappé plusieurs fois des soldats, tant à la suite de traumatismes que sous l'influence d'autres causes... »

Revenons à l'histoire clinique de l'aphasie. Nous n'avons plus à parler que de quelques symptômes accessoires, concomitants, qui accompagnent l'aphasie sans en faire partie intégrante.

Au premier rang, dans cette catégorie, il faut placer l'*hémiplégie droite*.

Très souvent les aphasiques sont hémiplégiques, et, dans l'immense majorité des cas, l'hémiplégie est à droite (Loi de Dax).

Il faut se rappeler seulement qu'il en est de la paralysie comme des troubles intellectuels. Elle n'atteint pas la langue au point d'expliquer l'embarras de la parole[2], et, dans les cas favorables comme celui de Desforges, elle n'explique en rien les difficultés de l'écriture.

Dans cette même observation de Desforges, nous avons constaté, en 1873, un autre fait curieux: des troubles du côté des *sens*. Tous les sens du côté droit étaient atteints, comme dans l'hémianesthésie, dont nous parlerons tout à l'heure ; seulement, pour l'œil, il y avait de l'hémiopie au lieu d'amblyopie.

Nous n'aurions pas rappelé ce détail d'observation si on n'était revenu sur ces faits. Galezowski a fait, dans les *Archives générales de Médecine* et dans le *Recueil d'ophtalmologie* (1876), un intéressant article sur les *amblyopies* et les *amauroses aphasiques*.

Il cite d'abord ce qu'il appelle l'*amblyopie amnésique :* le malade ne distingue pas ce qu'il voit, par suite d'un véritable trouble aphasique ; il ne peut pas distinguer, comme il ne peut ni parler, ni lire, ni écrire. (Ces cas-là, mieux analysés aujourd'hui, se rencontrent plutôt dans la cécité verbale, que nous avons étudiée plus haut.) — En second lieu, il y a dans certains cas *atrophie du nerf optique*, par suite de la lésion qui a produit l'aphasie. — Il parle enfin d'une *hémiopie* tout à fait semblable à celle que nous avons observée nous-même, qu'il appelle hémiopie aphasique et dont il cite une observation.

Ce sont là des faits utiles à signaler, parce qu'ils doivent faire l'objet de recherches ultérieures. C'est à la clinique à montrer si ce sont là des coïncidences fortuites ou des phénomènes vraiment liés entre eux. Une fois la démonstration du fait mieux établie, on pourra chercher, pour cette association de symptômes, une explication physiologique, actuellement impossible à indiquer.

[1] Instruction sur les maladies, infirmités ou vices de conformation qui rendent impropre au service militaire, approuvée par le Ministre de la Guerre, le 27 février 1877, d'après la proposition du Conseil de Santé, art. 83 : L'aphasie comporte l'exemption et même la réforme lorsqu'elle est persistante.

[2] Féré (*Soc. de Biol.*, 13 avril, 1889) déclare cependant avoir maintes fois constaté chez les aphasiques la paralysie unilatérale de la langue.

Les faits d'hémianopsie homonyme se sont multipliés dans ces derniers temps, et Bernard [1] a posé en principe que « ni l'hémiopie, ni, en son absence, un symptôme équivalent, tel que le rétrécissement concentrique du champ visuel, n'ont encore fait défaut dans aucun des cas de cécité verbale où l'examen de la vue a été convenablement pratiqué ».

Nous avons eu aussi l'occasion de montrer que la sensibilité spéciale n'est pas seule atteinte dans l'aphasie, mais qu'on observe assez souvent la coïncidence de l'*hémianesthésie*[2]. Nous devrons y revenir à propos des troubles de sensibilité dans les lésions corticales[3].

De l'hémianesthésie nous rapprocherons, en raison de leur fréquente coïncidence avec ce symptôme, l'*hémichorée* et l'*hémiathétose* que l'on observe quelquefois chez les sujets atteints d'aphasie.

DIAGNOSTIC. — En face d'un sujet présentant des troubles de la parole on doit se poser les trois questions suivantes :

1° Y a-t-il aphasie ?
2° Quelle en est la forme ?
3° A quelle lésion est-elle due ?

1° Pour diagnostiquer l'*aphasie*, il faut être bien pénétré de l'idée que ce trouble du langage coïncide habituellement, d'une part avec l'intégrité de l'intelligence, d'autre part avec un fonctionnement normal des organes qui reçoivent ou transmettent les impressions (œil, oreille, langue, main). Certainement l'aphasique moteur d'articulation n'exprime pas ce qu'il veut dire, mais il a l'intention de dire quelque chose et, d'un autre côté, la défectuosité de son langage ne consiste pas dans un vice d'articulation.

Ceci nous permettra de distinguer, sans y insister davantage, les troubles de la parole chez l'aphasique de ceux que l'on constate au cours du délire, de la paralysie labio-glosso-laryngée, de la paralysie générale, de la sclérose en plaques, et du mutisme hystérique.

2° Pour apprécier le *type* d'aphasie auquel on a affaire, il faut analyser soigneusement le fonctionnement de chacun des centres corticaux du langage.

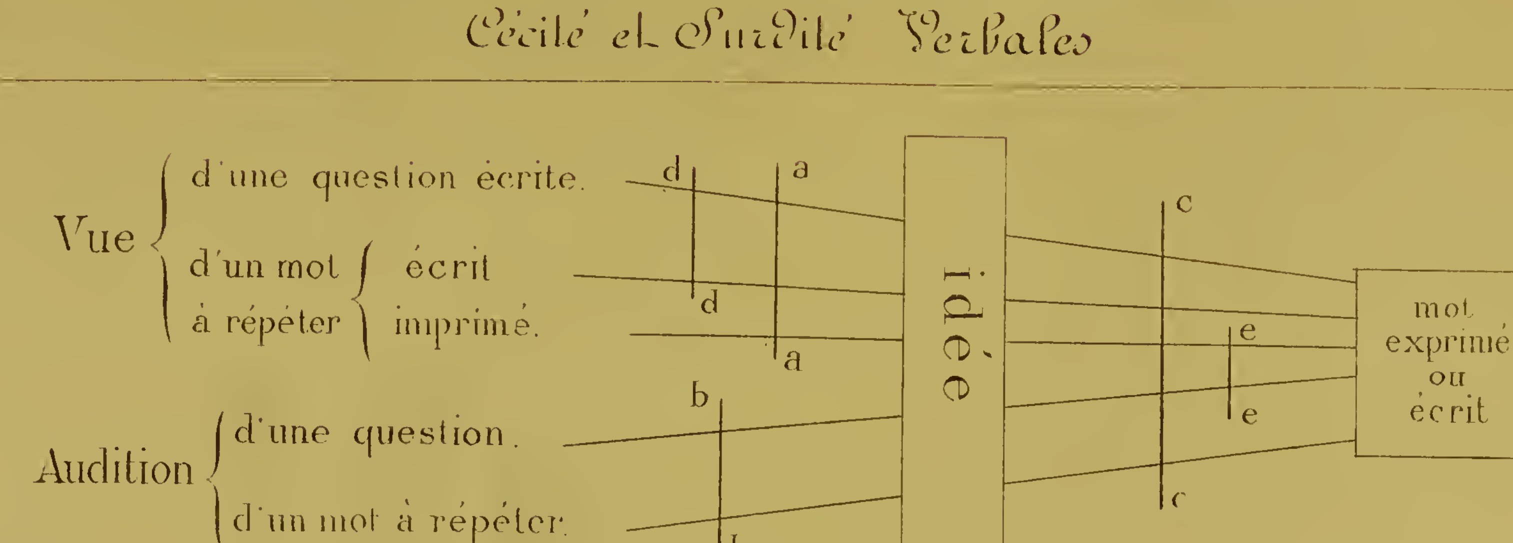
Le schéma que nous donnons (Pl. IV) résume les principales applications de ces principes et permet d'inscrire rapidement le résultat de l'analyse d'un cas donné. On examine successivement si l'aphasique comprend une question écrite, un mot à répéter, écrit ou imprimé ; — puis s'il comprend une question orale, un mot à répéter ; — enfin, s'il

[1] BERNARD ; *Loc. cit.*, 133.
[2] Leç. clin. publiée dans le *Montpellier médical*, XL, 414, et reproduite dans la 3e édit. de nos *Localisations cérébrales*, 269.
[3] Voy. plus loin le chap. IV.

Pl. I.

DIVERSES ESPÈCES D'APHASIE

Cécité et Surdité Verbales



a, a : Cécité verbale. } Aphasie de réception.

b, b : Surdité verbale. } Aphasie de réception.

c, c : Aphasies de transmission.

d, d : Cécité Verbale partielle

e, e : Aphasie de transmission partielle

C. Coulet. Editeur — Lith. L. Combes Montpellier

répond à la question écrite, s'il répète le mot écrit ou imprimé, s'il répond à la question orale ou redit le mot à répéter. On inscrit sur le schéma le résultat de ces investigations, comme nous l'avons fait sur la planche pour quelques observations citées. — Ensuite, on refait la même analyse en faisant écrire le malade (si c'est possible) au lieu de le faire parler, et on a le tableau complet de l'aphasie examinée.

De même, Ballet recommande d'étudier successivement :

1. La compréhension des mots parlés;
2. La compréhension des mots lus (lecture);
3. La parole articulée volontaire ;
4. L'écriture volontaire ;
5. La parole répétée ;
6. La parole d'après la lecture (lecture à haute voix);
7. L'écriture sous la dictée ;
8. L'écriture d'après un texte lu (copie).

Ces diverses opérations se trouvent indiquées dans le schéma ci-après (fig. 7), dû à Ballet et simplifiant la schéma classique de Charcot.

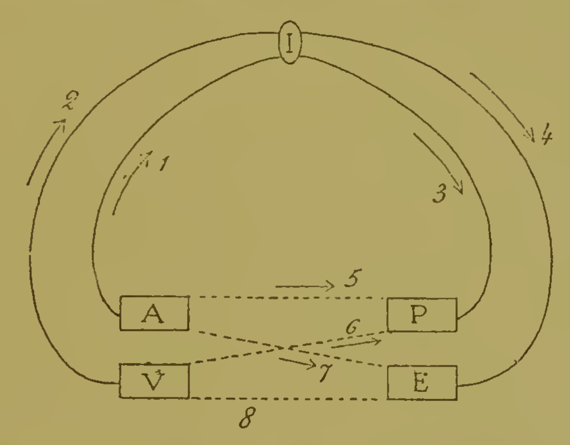


Fig. 7. — Schéma de l'aphasie (Charcot, Ballet).

3° Enfin, de par la marche de l'affection et les symptômes concomitants, on établira la *nature* du trouble cérébral qui a produit l'aphasie. On se rappellera que, dans la majorité des cas, il s'agit d'un ramollissement dont on recherchera l'origine ; si le ramollissement est hors de cause, on passera en revue les diverses circonstances que nous avons énumérées au chapitre de l'étiologie.

Pronostic. — Un fait important à noter, c'est qu'il est impossible de trouver un élément sérieux de pronostic dans la présence ni même dans l'intensité du symptôme aphasie. Notre malade, Desforges, avait une aphasie aussi complète que possible, et il n'en guérit pas moins très bien.

Le pronostic doit être basé sur la connaissance de la lésion, de la maladie, mais non sur celle de l'aphasie en elle-même.

Tout au plus peut-on dire que certaines formes d'aphasie, la cécité verbale en particulier (Charcot), sont plus rebelles et d'un pronostic plus défavorable que les autres.

Il est un élément, cependant, dont on doit tenir grand compte lorsqu'on est appelé à formuler le pronostic d'une aphasie : il se tire de l'étude minutieuse du mécanisme qui préside, chez chaque sujet pris en particulier, à la formation des images : le trouble résultant d'une altération du centre de réception visuelle sera bien plus grave chez un sujet qui fait constamment appel aux images optiques, chez un visuel en un mot, que si on a affaire à un auditif. Un peintre, par exemple, dont la mémoire visuelle est constamment en éveil, souffrira bien plus de cet état de choses qu'un orateur, dont la mémoire auditive ou la mémoire motrice l'emporte sur les autres.

Au point de vue du langage parlé, on peut dire, avec Ballet[1], que, chez le plus grand nombre d'entre nous, ce sont les images auditives qui sont prédominantes[2]. Dans des cas exceptionnels, cependant, ces images auditives sont reléguées à l'arrière-plan, les représentations visuelles ou motrices acquérant chez quelques personnes, par suite de dispositions héréditaires et peut-être aussi du genre d'éducation, une prédominance marquée.

L'étude de la *formule psychique* habituelle du sujet a donc de l'importance au point de vue des appréciations pronostiques. «Un équilibre régulier entre les diverses formes de la mémoire verbale est peut-être la garantie la plus certaine contre un trouble profond dans les facultés du langage intérieur. Si l'on jouit d'une mémoire visuelle très développée, exclusive des mémoires auditive et motrice, on pourra tirer un heureux parti de cette faculté ; mais, que par accident on vienne à la perdre, on sera dans la situation d'un rentier qui, ayant commis la faute de placer toute sa fortune sur la même maison de banque, sera ruiné le jour où cette maison fera faillite[3].»

Chez les sourds-muets, qui font le plus grand usage des images

[1] Ballet ; *Loc. cit.*, pag. 31.

[2] Tel nous paraît être le cas de Inaudi, le calculateur prodige dont Charcot a récemment analysé l'histoire (*Acad. des Sc.*, 1892.— *Progr. méd.*, 18 juin 1892). Ce sujet, tout à fait exceptionnel au point de vue de la mémoire des chiffres, fait appel dans ses calculs, non pas à des images visuelles (il n'a appris à écrire qu'à l'âge de vingt ans, tandis qu'il a calculé dès son jeune âge), mais exclusivement à des images auditives et à des images motrices d'articulation.

Le cas de Inaudi est un fort bel exemple à l'appui de la théorie des *mémoires partielles*. Par contre, il s'écarte un peu, par le mécanisme intime de ses opérations, du cadre ordinaire des calculateurs prodiges : ceux-ci (Mondeux, Colburn) emploient d'habitude comme base principale de leurs opérations mentales la mémoire visuelle : «Au moment où l'on énonce devant eux les données de problèmes, ils se donnent la vision intérieure des nombres énoncés, et ces nombres, pendant tout le temps nécessaire à l'opération, restent devant leur imagination comme s'ils étaient écrits sur un tableau fictif placé devant leurs yeux» (Charcot).

[3] Ballet ; *loc. cit.*, pag. 60,

motrices graphiques, la lésion du centre spécialisé de l'écriture sera la plus redoutable.

L'aphasie est moins grave chez les enfants, dont les divers centres, moins nettement spécialisés que chez l'adulte, permettent des suppléances plus faciles.

Certaines aphasies transitoires, par trouble purement dynamique ou par lésion organique passagère (hystérie, artério-sclérose), ont un pronostic relativement bénin. Nous allons maintenant en dire quelques mots.

Marche. — C'est ici le lieu de signaler certaines aphasies à marche bizarre sur lesquelles Mauriac a attiré l'attention : les *aphasies intermittentes* que l'on rencontre dans la syphilis.

Au quinzième mois d'une syphilis qui n'avait pas cessé jusque-là de se manifester bruyamment, apparaissent une céphalalgie et une insomnie tenaces, coïncidant avec une nouvelle éruption de plaques muqueuses. Au vingt et unième mois, début de l'encéphalopathie. Ce sont des crises intermittentes d'aphasie et d'hémiplégie droite, qui durent quelques minutes seulement et se reproduisent plusieurs fois par jour, sans perte de connaissance ni convulsions. Au vingt-deuxième mois, les crises s'aggravent, se rapprochent ; le malade devient tout à fait aphasique. Nouvelle amélioration. Huit jours après, nouvelle attaque, et cette fois lésion définitive.

Mauriac, qui a observé plusieurs cas semblables, attribue ces phénomènes à une hyperplasie syphilitique gommeuse des méninges au niveau de la troisième circonvolution frontale gauche, comprimant, puis envahissant cette région, y développant ainsi, d'abord de la congestion (période d'intermittence), puis du ramollissement.

Il est pratiquement important de connaître ces faits, à cause des indications thérapeutiques qu'ils présentent. On obtient les plus beaux résultats avec l'iodure de potassium à haute dose pendant la période d'intermittence. Plus tard au contraire, quand la lésion fixe et continue est établie, l'insuccès est la règle[1].

Il faudrait toutefois se garder d'attribuer, en vertu d'une généralisation trop absolue, toutes les aphasies intermittentes à l'évolution d'une syphilis. On observe quelquefois une aphasie passagère dans les premières périodes de l'artério-sclérose, à la phase où les artérioles ont tendance à la contracture, et elle réalise un des modes de la « claudication intermittente du cerveau ». Nous avons eu l'occasion de publier, il y a deux ans, un fait de ce genre[2]. Peut-être même la syphilis agit-

[1] Mauriac ; *Aphasie et hémiplégie droite syphilitique et à forme intermittente* (*Gaz. hebd.*, 1876, nos 5 et suiv.) — *Leçons sur l'aphasie syphilitique et les localisations de la syphilose corticale du cerveau* (*Gaz. hebd.*, 1877 ; n° 6). — Le Dr R. Caizergues a publié un nouvel exemple de ce genre d'aphasie (*Montpellier méd.*, XLI, 292.)

[2] *Clinique médicale*, pag. 565.

elle, non point par ses produits spécifiques, mais par l'intermédiaire de l'artério-sclérose, dont elle est un des générateurs les plus manifestes.

Nous n'avons rien à dire de général sur la marche de l'aphasie en dehors de ces faits. L'aphasie n'a pas de marche propre, spéciale. C'est la marche de la lésion (le plus souvent un ramollissement) qui la tient sous sa dépendance.

Le Traitement doit être aussi, avant tout, celui de la lésion et de la maladie ; par suite, nous n'avons pas à nous en occuper ici.

Le seul point important à faire remarquer, c'est qu'un aphasique peut réapprendre à parler, et cela non seulement quand la lésion guérit, mais même quand la lésion persiste et malgré cette persistance. Dans ce cas-là, il y a suppléance, et probablement suppléance par la région similaire du côté opposé.

Les hémiplégiques peuvent apprendre à écrire de la main gauche, c'est-à-dire qu'ils peuvent apprendre à faire avec leur cerveau droit ce qu'ils faisaient auparavant avec le cerveau gauche. De même les aphasiques condamnés à ne plus parler avec le cerveau gauche, comme ils en avaient l'habitude, peuvent apprendre à parler avec le cerveau droit. Ils deviennent, par nécessité et par éducation, des gauchers de la parole.

Pour obtenir ce résultat, les efforts personnels du sujet, les efforts de l'entourage, une bonne direction, etc., sont indispensables. On trouve dans l'observation de Lordat un exemple remarquable de ce genre de guérison.

Dans le cas de cécité verbale on peut aussi réapprendre à lire aux malades en commençant par l'étude des lettres (Schmidt, Piorry, Gua-glino, Charcot, Bernard). Dans d'autres faits, on a employé les méthodes proposées pour l'éducation des sourds-muets.

Enfin, on pourra quelquefois obtenir de bons résultats d'une méthode rigoureuse de rééducation, imposée au sujet et dans laquelle on cherchera à utiliser exclusivement les centres cérébraux restés indemnes. On obligera par exemple un malade privé de son centre visuel à faire incessamment appel aux images auditives ou motrices.

Dans l'aphasie amnésique, on aura recours à des exercices de mnémotechnie destinés à graver de nouveau dans l'esprit le souvenir des mots qui ont disparu.

CHAPITRE II.

HÉMIANESTHÉSIE[1].

Nous avons vu dans l'aphasie un premier exemple de symptôme correspondant à des lésions de siège fixe. Nous allons en trouver un second, de démonstration plus récente, mais aussi nette, dans l'hémianesthésie.

La plupart des hémiplégiques ne sont paralysés que du mouvement : leur sensibilité reste intacte. Mais, dans un certain nombre de cas, qui sont moins fréquents sans être exceptionnels, il y a une hémianesthésie plus ou moins complète du côté hémiplégique.

Les accidents se développent brusquement, après une attaque d'apoplexie, ou graduellement comme les autres hémiplégies. Le malade dit qu'il ne sent pas son côté paralysé, qui est comme mort. En examinant de près, on trouve alors une insensibilité complète de tout le côté, s'arrêtant à la ligne médiane en avant et en arrière. Cette délimitation n'est pas mathématique ; il y a souvent une petite région de sensibilité diffuse autour de la ligne médiane, qui est due aux anastomoses des nerfs des deux côtés du corps.

La *peau* a perdu toutes ses espèces de sensibilité : sensibilité au contact, à la douleur, à la température. Une épingle profondément enfoncée, un corps froid mis en contact avec les téguments, le chatouillement, les courants électriques, etc., ne sont pas perçus. Dans les cas moins accentués, on peut mesurer avec l'œsthésiomètre la sensibilité comparée des deux côtés.

Les *parties profondes* peuvent être également anesthésiées : la pression n'est pas perçue. On peut faire contracter les muscles par un courant électrique, on peut même ainsi tétaniser un membre, sans produire de la douleur.

Cependant Déjerine et Thuilant[2] ont signalé, dans un cas classique à tous les autres points de vue, l'absence d'anesthésie des parties profondes de la peau.

Le *sens musculaire* est affaibli et peut être aboli. Le malade, les yeux fermés, n'a pas conscience des mouvements spontanés et provoqués qu'il exécute. Ainsi, si l'on invite le sujet à porter la main anesthésiée sur un point sain, les yeux étant fermés, il ne s'apercevra pas d'un

[1] Voy. CHARCOT ; *Leç. sur les mal. du syst. nerveux*, tom. I.
VEYSSIÈRE ; Th. de Paris, 1874, n° 379.
RENDU ; Th. d'agrég., Paris, 1875.
MAGNAN ; *Recherches sur les centres nerveux*.
BALLET ; Th. de Paris, 1881. — Rev. in *Arch. de Neurol.*, 1882, IV, 67, — et art. Sensibilité, in *Nouv. Dict. de Méd. et de Chir. prat.*
[2] DÉJERINE ET THUILANT ; *Bull. Soc. Anat.*, 1888, pag. 129.

obstacle interposé et laissera dévier ou immobiliser le bras qu'il avait mis en mouvement. Si, au même moment, le médecin touche lui-même la partie saine, le malade croit avoir atteint son but et avoir lui-même produit le contact, alors que son bras s'est arrêté en chemin. Il marche assez droit les yeux fermés ; il se laisse facilement entraîner dans une sorte de mouvement circulaire dès qu'on exerce une pression légère sur le côté atteint. Les objets échappent à sa main quand elle n'est pas surveillée. Le malade se blesse sans s'en douter : on a vu des couturières ne s'apercevoir d'une piqûre qu'au sang qui tachait le linge.

Souvent il y a un refroidissement marqué du côté malade, refroidissement qui peut aller jusqu'à 2° ou 3°, et dont le malade n'a pas conscience.

L'anesthésie porte également sur les *muqueuses*. La langue, la bouche, le voile du palais, sont insensibles sur une moitié. La conjonctive également peut être touchée avec une barbe de plume sans que le malade s'en doute.

On a constaté seulement que la cornée reste sensible. Magnan fait remarquer, à ce sujet, que la cornée d'une part et la conjonctive palpébrale et sclérotidienne de l'autre, ont une innervation indépendante dans une certaine mesure. Cl. Bernard a montré en effet qu'après l'avulsion du ganglion ophtalmique chez le chien, la cornée perd sa sensibilité, tandis que le reste de la conjonctive la conserve. La conjonctive reçoit ses nerfs sensitifs directement de la cinquième paire, tandis que la cornée les reçoit du ganglion ophtalmique. La strychnine insensibilise la cornée avant la conjonctive ; l'éther et le curare font l'inverse. — On comprend donc d'après cela comment une lésion peut produire cette distribution, au premier abord bizarre, de l'hémianesthésie dans l'œil.

En même temps, quelques réflexes périphériques peuvent persister. Ainsi, souvent l'excitation de cette conjonctive anesthésiée provoque le larmoiement ; c'est ce que nous avons récemment constaté chez un malade dont nous aurons à reparler. C'est ainsi que Briquet avait noté, chez des hystériques hémianesthésiques, que les tissus érectiles, comme le mamelon, le clitoris, peuvent s'ériger au contact sans que la femme sente le contact lui-même.

Mais les grands *réflexes* ont en général disparu : on ne provoque pas de nausées en titillant la luette et le voile du palais, etc.

Cette description s'applique aux cas complets, dans lesquels l'hémianesthésie est profonde. R. Tripier a bien étudié les *formes légères* et incomplètes de ce symptôme [1].

Dans ces cas, la perte de la sensibilité, comme la paralysie, a été trouvée plus marquée du côté des extrémités terminales des nerfs et à la face dorsale des mains, peut-être aussi un peu plus prononcée au

[1] R. Tripier ; *Soc. de Biol. (Gaz. médic.*, 1877, n° 17.)

membre supérieur qu'au membre inférieur. La sensibilité des parties profondes revient alors avant celle de la peau ou peut même rester intacte tout le temps. Enfin, la pression circulaire ou sur des points des parties ainsi affectées déterminerait une anesthésie complète sur ce point et sur les parties avoisinantes, particulièrement du côté des extrémités.

Nous avons vu les troubles porter sur tous les modes et toutes les espèces de sensibilité générale (peau, muscles, muqueuses, etc.). Il nous reste à décrire les troubles que la sensibilité sensorielle présente, dans ces cas-là, toujours du même côté.

Tous les *sens* sont atteints à des degrés variables du côté hémianesthésié.

Pour l'*ouïe*, il est facile de constater qu'il faut approcher à 10 ou 5 centim. de l'oreille une montre que le malade entend, de l'autre oreille, à 50 ou 60 centim. ; quelquefois même, le malade ne percevra pas le bruit de la montre mise au contact. La diminution de l'ouïe peut aller jusqu'à la surdité complète.

L'électrisation, en plaçant le fil négatif, sur un bourdonnet de coton mouillé, dans l'oreille malade, ne produit aucune sensation de son. De l'autre côté, au contraire, l'électrisation produit une sensation auditive, et souvent aussi une saveur métallique dans la moitié correspondante de la langue.

L'*odorat* est également affaibli ou aboli dans la narine du côté correspondant ; on s'en assurera en faisant sentir au sujet de l'eau de fleurs d'oranger, du camphre, de l'essence de menthe, de la teinture de musc, du vinaigre, de l'essence de moutarde ; ces deux dernières substances sont moins bien choisies, parce qu'elles s'adressent surtout à la sensibilité générale.

Le *goût* est également perdu dans la moitié correspondante de la langue ; le sucre, le sel, le sulfate de magnésie, l'aloès, la coloquinte, ne sont pas perçus. L'expérience est concluante quand on promène un pinceau trempé dans la coloquinte, d'abord sur la partie malade, puis sur la partie saine. Le sujet ne peut pas dissimuler, au moment où l'on dépasse la ligne médiane, l'impression désagréable qu'il reçoit.

Les phénomènes observés du côté de la *vue* méritent une grande attention.

Il n'y a ni hémiopie, ni diplopie, comme dans d'autres lésions cérébrales ; c'est une diminution de la vue qui peut aller jusqu'à la cécité. Cette amblyopie, bien étudiée par Landolt, porte surtout sur deux éléments : l'acuité visuelle et l'étendue du champ visuel ; il y a *diminution de l'acuité visuelle* et *rétrécissement concentrique du champ visuel*.

Pour apprécier l'*acuité visuelle*, on peut se servir d'une échelle typographique, comme celle de Snellen. On déterminera le numéro des lettres que le malade peut lire à une distance donnée. Appréciant cette distance en pieds, on aura l'acuité visuelle par une fraction qui a pour

numérateur cette distance et pour dénominateur le numéro lu. Ainsi, dans la vue normale, on lit le numéro 20 à une distance de 20 pieds. L'acuité visuelle est alors 20/20 ou 1.

Eh bien ! l'hémianesthésique lira à cette distance de 20 pieds le numéro 20 avec l'œil sain, mais il ne lira que le numéro 70, par exemple, à la même distance, avec l'œil du côté malade. L'acuité visuelle du côté anesthésié sera 2/7 de celle du côté sain.

Quant à l'étendue du *champ visuel*, voici comment on pourra l'apprécier.

On trace sur un papier des cercles concentriques correspondant à des angles variables. On fait fixer le point central, et, avec un crayon, on parcourt huit rayons de ces cercles. On marque sur chaque rayon le point extrême où l'on aperçoit le crayon, en fixant toujours le centre, et l'on a ainsi une idée de l'étendue du champ visuel (Voy. Pl. V, fig. 1 et 2).

EXPLICATION DE LA PLANCHE V[1].

Fig. 1. — Champ visuel normal moyen (Truc).
Fig. 2. — Champ visuel normal minimum (Truc).
Fig. 3. — Rétrécissement irrégulier du champ visuel.
Fig. 4 — Rétrécissement concentrique du champ visuel.
Fig. 5. — Champ visuel normal des couleurs (Pansier).
Fig. 6. — Rétrécissement concentrique du champ visuel pour les couleurs.
Fig. 7. — Le même, avec dyschromatopsie par suppression de certaines couleurs.
Fig. 8. — Rétrécissement du champ visuel pour les couleurs, avec inversion des couleurs : hystérie (Pansier).

Ce procédé a l'inconvénient de forcer le malade à regarder le papier de très près, sous peine de voir le champ visuel s'élargir au delà des limites de la feuille.

Pour parer à cet inconvénient, il vaut mieux, lorsqu'on dispose d'un tableau noir, réaliser la même expérience en plaçant le sujet à quelques centimètres de distance du tableau et lui faisant fixer un point central ; on déterminera ensuite à la craie, par la même méthode que précédemment, le champ de la vision monoculaire.

Le *campimètre*, dont nous venons de donner la description, n'est point un instrument précis ; le tableau dont on fait usage est une surface plane dont les divers points se trouvent, pendant l'examen, à des distances très inégales de l'œil, et qui nécessite par conséquent la mise en jeu, à des degrés divers, de l'acuité visuelle et du pouvoir d'accommodation. Aussi les déterminations obtenues de la sorte ne sont-elles

[1] Un certain nombre de ces figures sont le résultat des recherches personnelles que notre collègue Truc a bien voulu réaliser à notre intention dans son service d'ophtalmologie. Deux des figures relatives au champ visuel des couleurs sont empruntées à la thèse de Pansier (Th. de Montpellier, 1892).

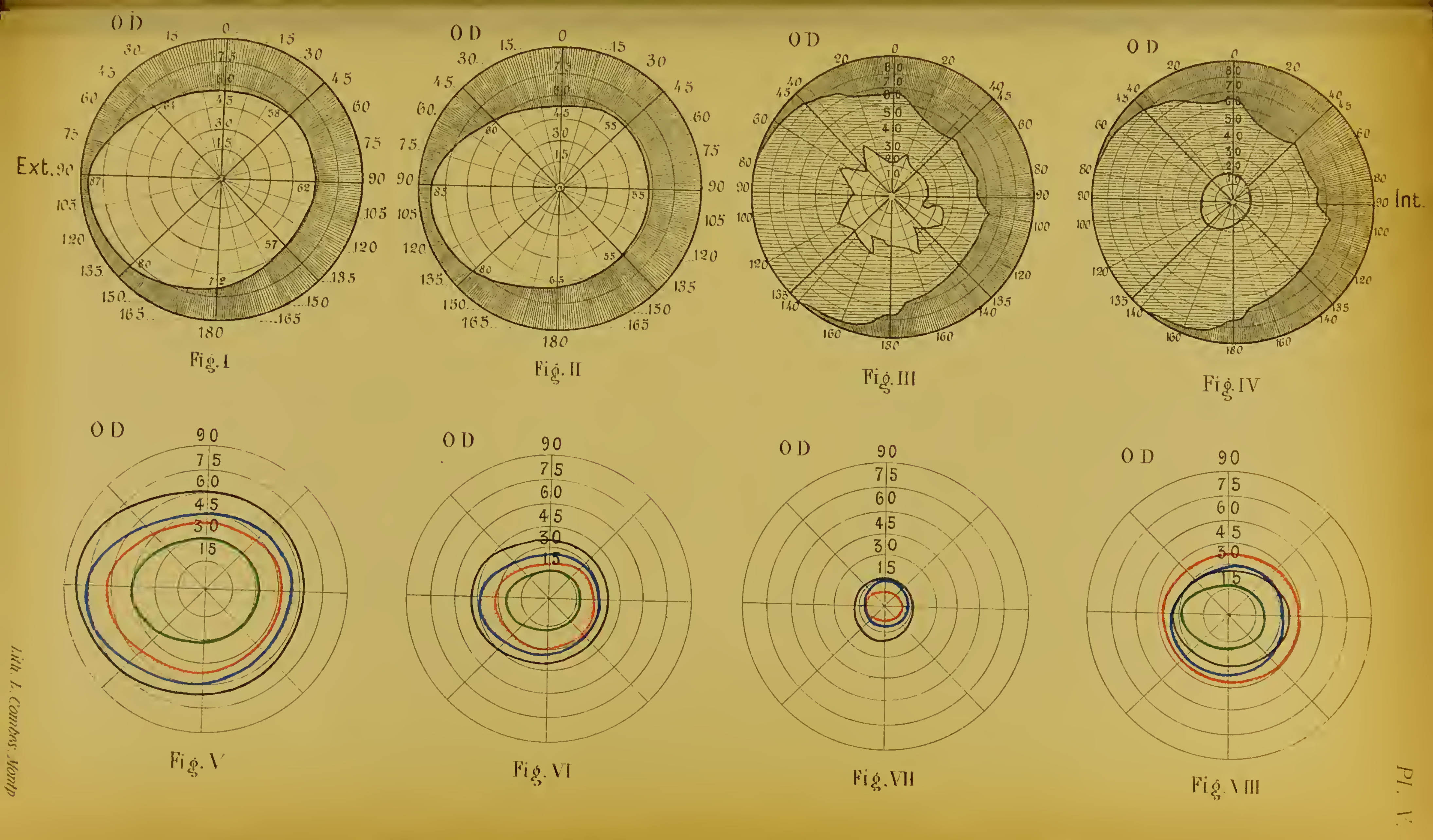


Fig. I

Fig. II

Fig. III

Fig. IV

Fig. V

Fig. VI

Fig. VII

Fig. VIII

Lith. L. Combes Montp

pas rigoureuses et permettent-elles seulement la comparaison du champ visuel respectif de chacun des deux yeux.

Le *périmètre* est, à cet égard, beaucoup plus recommandable. Cet instrument, dont Landolt a construit un modèle fort répandu, consiste essentiellement en une demi-circonférence graduée, en bois ou en métal, mobile autour d'une tige verticale ; l'œil du malade fixe un point central, pendant que l'on promène au bout d'une tige un petit carré de papier blanc, à partir de l'extrémité la plus reculée de l'arc, en se rapprochant progressivement du point de fixation. Le sujet avertit l'observateur du moment précis où il voit apparaître et disparaître le carré de papier. Le champ de la vision horizontale étant déterminé, on varie l'inclinaison de l'instrument et on apprécie le champ visuel dans des directions successivement oblique et verticale[1].

Dans l'hémianesthésie, l'œil du côté anesthésié présente habituellement un rétrécissement concentrique du champ visuel pour les objets (Pl. V, fig. 4).

Si l'on fait ces expériences avec de petits morceaux de papier de différentes couleurs, on constate facilement que, physiologiquement, l'étendue du champ visuel n'est pas la même pour toutes les couleurs. Ainsi, le champ du bleu est plus étendu que celui du rouge, celui du rouge plus que celui du vert, etc. (Pl. V, fig. 5).

Chez un hémianesthésique, si l'on compare l'étendue des divers champs visuels des deux côtés, on constate que, du côté anesthésié, le champ des couleurs s'est rétréci concentriquement. L'ordre des couleurs est resté le même, mais le champ respectif de chacune d'elles a diminué (Pl. V, fig. 6).

Ainsi, le champ visuel du vert, qui est normalement le plus petit, peut se rétrécir au point de disparaître (Pl. V, fig. 7), etc. De là, des *dyschromatopsies* : le malade ne peut plus distinguer telle ou telle couleur avec l'œil atteint.

[1] Pour obtenir rapidement, en pratique, une évaluation approximative du champ visuel, les Allemands emploient le procédé suivant :

« On place le sujet, vis-à-vis de soi, à une distance de deux pieds et on couvre de la main l'œil qu'on ne doit pas examiner. De l'œil resté libre, le patient fixe, droit devant lui, l'œil opposé de l'examinateur; celui-ci, enfin, a soin de fermer son autre œil. Cela fait, de sa main restée libre et tenue à peu près à égale distance du patient et de lui, l'examinateur explore son propre champ visuel, en suit les limites extrêmes et demande au malade s'il continue à voir cette main. — On peut encore se servir d'un petit morceau de papier blanc, fixé à l'extrémité d'un porte-plume de couleur sombre, que l'on promène aux différents points du champ visuel, en faisant en sorte que le papier reçoive constamment un bon éclairage. Comme le point à fixer par le patient est précisément l'œil de l'examinateur, celui-ci peut immédiatement se rendre compte s'il ne dirige point son regard vers l'objet et contrôler son champ visuel par le sien propre; de cette façon, jamais on ne porte l'objet au delà des limites du champ visuel » (HIRT; *Mal. du syst. nerveux*, 37; d'après DONDERS et GOWERS.)

A un degré extrême et qui se rencontre, l'œil malade voit tous les objets avec une couleur sépia uniforme : c'est une *achromatopsie* véritable.

Voilà le tableau à peu près complet de l'hémianesthésie d'origine cérébrale. Remarquez que tous les sens sont atteints dans ces cas-là. Charcot a très utilement divisé les sens en deux catégories : les sens supérieurs, à origine cérébrale : vue et odorat; — et les sens inférieurs, à origine bulbaire : ouïe et goût.

Quand une lésion siège dans un pédoncule, il peut y avoir hémianesthésie ; mais les sens inférieurs, les sens bulbaires, sont seuls atteints. Au contraire, dans le type d'hémianesthésie que nous décrivons ici, tous les sens sont atteints, supérieurs et inférieurs.

Cela posé, il faut tâcher de déterminer la VALEUR SÉMÉIOLOGIQUE de ce symptôme, dans les lésions cérébrales en foyer.

D'abord ce symptôme peut s'observer en dehors de l'hémiplégie d'origine cérébrale.

Ainsi, c'est chez les hystériques qu'on l'a d'abord bien étudié et décrit, à tel point que, jusque dans ces derniers temps, on croyait même que cet appareil symptomatique appartenait exclusivement à cette névrose. Le tableau clinique est, en effet, de tous points celui que nous avons tracé. C'est surtout chez les hystéro-épileptiques que l'on observe cette hémianesthésie, et alors c'est du même côté que l'ovarie.

On l'observe également chez les saturnins, dans l'hémiplégie saturnine ; Vulpian et Raymond en ont signalé plusieurs cas. Magnan l'a constatée aussi chez certains alcooliques.

En dehors de ces faits encore fréquents, il y en a d'autres, rares et moins bien observés, dans lesquels on peut aussi constater cette hémianesthésie : la fièvre typhoïde (Calmettes) [1], les vastes brûlures (Duret)[2], etc.

Dans tous ces cas, le siège de la lésion et le mécanisme de production de l'hémianesthésie étaient encore inconnus il y a quelques années. Depuis quelque temps, il semble démontré que ces diverses causes (intoxication, infection) n'agissent, dans un certain nombre de cas tout au moins, que par l'intermédiaire de l'hystérie qu'elles provoquent ou qu'elles réveillent.

Mais en dehors de ces faits, encore obscurs dans leur pathogénie, l'hémianesthésie se présente dans certaines observations d'hémorrhagie ou de ramollissement du cerveau. Ce symptôme se produit quand la lésion en foyer occupe un siège déterminé, et sa constatation clinique,

[1] CALMETTES ; *Union médicale*, 1876 ; — *Gaz. méd.*, 1876, 490.
[2] DURET ; *Gaz. méd.*, 1876, 40.

dans un cas donné, est d'un puissant secours pour le diagnostic de cette lésion.

C'est ce dernier point que nous devons préciser maintenant ; ce sera notre second exemple clinique de localisation cérébrale.

Anatomie pathologique. — *Siège de la lésion cérébrale dans l'hémianesthésie.* — Autrefois deux théories étaient en présence sur la localisation du centre de la sensibilité et sur le siège de la lésion qui entraîne l'hémianesthésie : la théorie française et la théorie anglaise.

Dans la théorie française, c'est la *protubérance annulaire* qui serait le *sensorium commune.* Longet, Vulpian, ont montré qu'un lapin sans hémisphères ni cervelet sent encore. Quand on le pince, il crie, se plaint. Il se gratte les narines quand on lui fait respirer de l'ammoniaque. Si on fait la même expérience sur un surmulot, quand on lui pince l'oreille, on provoque des mouvements dans les membres et l'extension de la tête. Si l'on souffle sur son oreille, il secoue la tête et l'oreille, en clignant les yeux. Il adapte les réactions motrices à la nature de l'excitation. Un rat sans hémisphères cérébraux saute brusquement quand on simule près de lui le bruit du chat.

D'après ces expériences, que nous n'avons pas à discuter pour le moment, la protubérance annulaire serait le centre de perception des sensations.

Dans la théorie anglaise, ces mêmes fonctions seraient dévolues à la *couche optique.* C'est la théorie de Todd et Carpenter, de Schrœder van der Kolk, de Luys. La couche optique serait le centre des impressions sensitives, l'aboutissant supérieur des cornes postérieures de la moelle, — et le corps strié serait le centre des impulsions motrices, l'aboutissant supérieur des cornes antérieures.

Nous reviendrons plus tard sur les fonctions de ces diverses parties de l'encéphale. Constatons seulement ici qu'en présence de ces divergences de la physiologie, la clinique pouvait seule trancher la question de l'hémianesthésie. En effet, en étudiant soigneusement les faits que nous avons décrits et le siège exact de la lésion dans ces cas, la clinique est arrivée à des résultats nouveaux que la physiologie n'avait nullement indiqués.

C'est Türck qui, en 1859, présenta à l'Académie des Sciences de Vienne quatre faits d'hémianesthésie cérébrale avec description nette de la lésion, et qui mit ainsi sur la voie de la localisation nouvelle. Charcot observa lui-même des faits confirmatifs, et, en 1873, développa complètement la doctrine dans ses travaux et ceux de ses élèves Veyssière, Lépine, Raymond, etc.

Le siège habituel de la lésion dans l'hémianesthésie est dans une région du cerveau que l'on appelle la *capsule interne*, région dont l'importance est, aujourd'hui, universellement reconnue. Pour faire com-

prendre la suite, nous sommes obligés d'entrer dans quelques détails anatomiques succincts (fig. 8, 9, 10)[1].

Quand le pédoncule cérébral pénètre dans le cerveau, il passe au milieu des ganglions de la base et s'épanouit ensuite dans l'hémisphère, dont il forme la substance blanche. La capsule interne est une partie

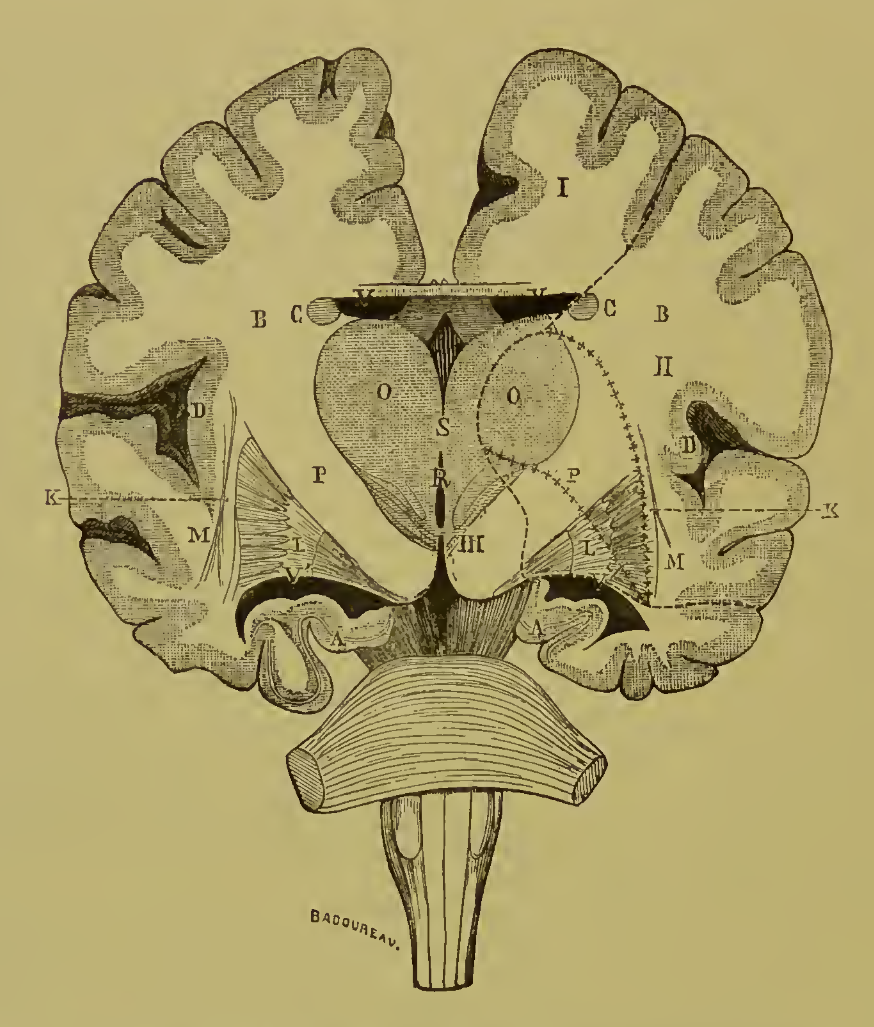


Fig. 8. — Coupe verticale et transversale du cerveau faite en arrière des tubercules mamillaires ou en avant des pédoncules (d'après CHARCOT).

S, commissure grise. — O, O, couches optiques. — V, ventricule latéral. — V'. sa corne sphénoïdale. — P, capsule interne ou pied de l'expansion pédonculaire. — L, L, noyau lenticulaire. — K, capsule externe. — M, M, avant-mur. — R, troisième ventricule. — A, corne d'Ammon.

Territoires vasculaires. — I, artère cérébrale antérieure; — II, artère sylvienne; — III, artère cérébrale postérieure.

de ce prolongement pédonculaire, dont nous allons maintenant préciser la situation.

[1] Voir le complément de cette description de la capsule interne au § II du chapitre V et sur les Pl. VIII et XI.

Si l'on fait sur un cerveau une coupe verticale et transversale en arrière des tubercules mamillaires ou en avant des pédoncules, on obtient l'aspect que reproduit la fig. 8.

C'est la région où le prolongement des pédoncules P passe entre la

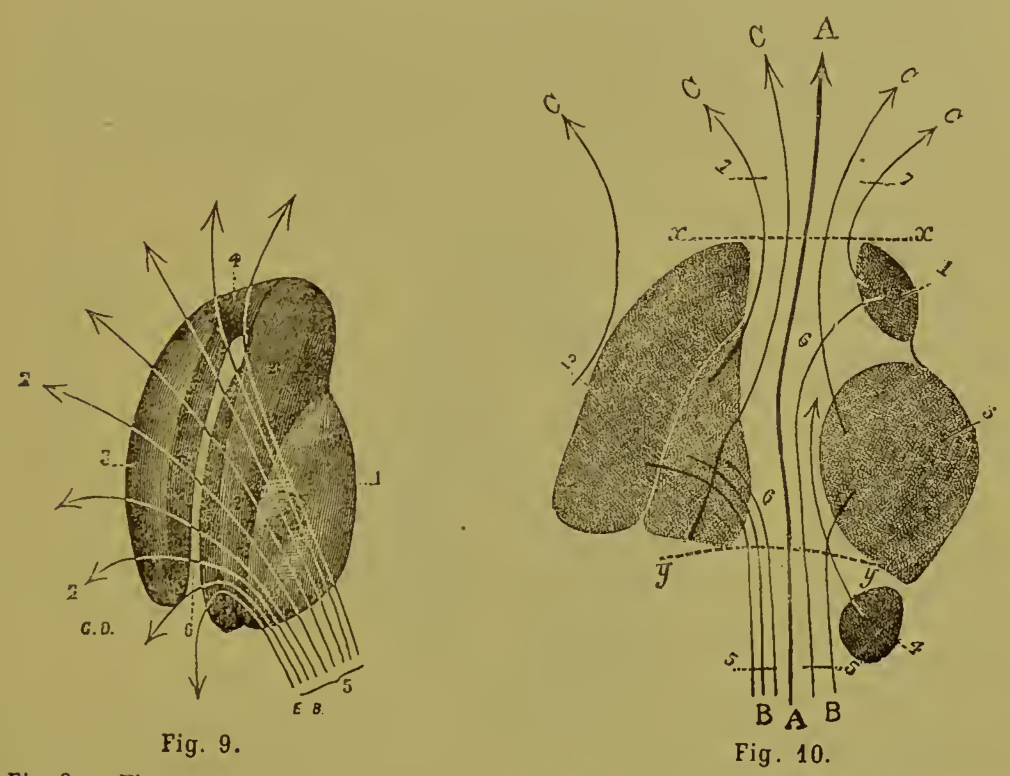


Fig. 9. Fig. 10.

Fig. 9. — Figure schématique représentant les noyaux opto-striés et la capsule interne du côté gauche (d'après Testut).

1, couche optique, vue par sa face supérieure. — 2, noyau caudé. — 2′, sa queue, avec 2″, sa portion refléchie. — 3, noyau lenticulaire. — 4, sa fusion avec la tête du noyau caudé. — 5, pédoncule cérébral. — 6, capsule interne. — 7, 7, 7, ses irradiations dans le centre ovale.

Fig. 10. — Schéma indiquant le mode de constitution de la capsule interne (d'après Testut). — 1, noyau caudé. — 2, noyau lenticulaire avec ses trois segments. — 3, couche optique. — 4, noyau rouge de la calotte — 5, 5, pédoncule cérébral. — 6, 6, capsule interne. — 7, 7, couronne rayonnante. — A, fibres directes. — B, B, fibres ganglio-pédonculaires. — C, C, C, fibres cortico-ganglionnaires.

La ligne ponctuée y y indique la limite séparatrice du pédoncule et de la capsule interne ; la ligne ponctuée x x, la limite séparatrice de la capsule interne et de la couronne rayonnante *(pied de la couronne rayonnante)*.

couche optique O et le corps strié L. Dans cette région, on trouve successivement, de dehors en dedans : le fond de la scissure de Sylvius, — la substance grise corticale ou des circonvolutions D, — une mince bande de substance blanche, — une bande de substance grise M, que l'on appelle l'avant-mur ; — de la substance blanche K, qui est la capsule externe ; — enfin le noyau extra-ventriculaire du corps strié ou noyau lenticulaire L.

— En dedans est la couche optique O, — et au-dessus le noyau intra-ventriculaire du corps strié ou noyau caudé C.

On appelle capsule interne la bande de substance blanche P qui est située entre le noyau lenticulaire d'une part, la couche optique et le noyau caudé de l'autre.

La capsule interne ainsi limitée est, on le voit, le prolongement des fibres blanches du pédoncule, qui de là vont s'épanouir en éventail dans l'hémisphère et forment ainsi la couronne rayonnante de Reil (fig. 9 et 10); à cause de ses relations avec le pédoncule d'un côté et la couronne de l'autre, la capsule interne porte aussi le nom d'expansion pédonculaire et de pied de la couronne rayonnante.

Le pédoncule est formé de deux étages superposés de fibres blanches, séparés l'un de l'autre par le *locus niger* de Sœmmering. La partie supérieure contient des fibres blanches qui vont à la couche optique, et ne nous intéresse pas. La partie inférieure forme la capsule interne.

La capsule interne contient, du reste, des fibres de différents ordres. Il y a d'abord des *fibres indirectes* : certaines vont du pied du pédoncule au noyau lenticulaire, d'autres du pied du pédoncule au noyau caudé, d'autres (dans l'étage supérieur) du pied du pédoncule à la couche optique. Puis de chacun de ces noyaux partent des fibres blanches qui vont vers les circonvolutions : conducteurs qui unissent le noyau lenticulaire, le noyau caudé et la couche optique à la substance grise corticale [1].

Il y a aussi des *fibres directes*, qui vont du pédoncule à la substance grise corticale sans pénétrer dans les masses ganglionnaires.

Parmi les fibres directes, Meynert a vu un faisceau qui se recourbe en arrière au niveau du bord inférieur du noyau lenticulaire, et qui, chez le singe, peut être suivi dans le lobe occipital jusqu'à la substance grise postérieure. D'autre part, ce faisceau peut être revu dans le pédoncule, dans la protubérance, dans la pyramide antérieure, s'entre-

[1] Ce sont les fibres cortico-optiques ou thalamiques, et les fibres cortico-striées et cortico-sous-optiques de LUYS (*Encéphale*, 1884, 5, 516).

TESTUT a schématisé de la façon suivante la constitution de la capsule interne (fig. 10) :

Fibres nerveuses contenues dans la capsule interne:

1° Fibres cortico-pédonculaires ou directes (AA).	Allant du pédoncule à l'écorce.
2° Fibres ganglio-pédonculaires. (BB)	*a*. allant de la couche optique à la calotte. *b*. allant du noyau caudé au pied. *c*. allant du noyau lenticulaire au pied.
3° Fibres cortico-ganglionnaires. (CC)	*a*. allant de l'écorce au noyau caudé *(f. cortico-striées)*. *b*. allant de l'écorce au noyau lenticulaire *(f. cortico-lenticulaires)*. *c*. allant de l'écorce à la couche optique *(f. cortico-optiques)*.

croise et passe, non dans les cordons latéraux, mais dans les faisceaux spinaux postérieurs.

Ce serait là le grand faisceau sensitif, centripète. C'est sur son trajet que serait la lésion de l'hémianesthésie [1].

Avant de déterminer et pour compléter ces détails indispensables d'anatomie, il faut encore dire un mot des *vaisseaux* de la capsule interne, bien étudiés par Duret (fig. 11).

Trois troncs artériels se détachent du cercle de Willis : la cérébrale

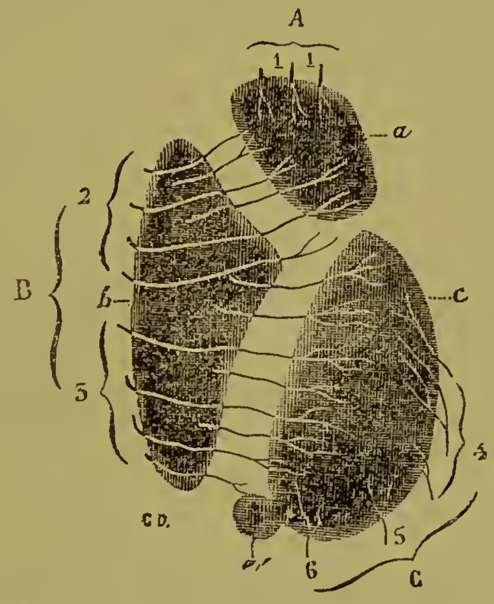


Fig. 11. — Les artères des noyaux centraux, examinées sur une coupe de Flechsig (figure schématique, d'après Testut).

aa', noyau caudé ; *b*, noyau lenticulaire ; *c*, couche optique. — A, cérébrale antérieure. — B, cérébrale moyenne. — C, cérébrale postérieure. — 1, 1, artères striées antérieures. — 2, artères lenticulo-striées. — 3, artères lenticulo-optiques. — 4, artère optique inférieure ou interne. — 5, artère optique postéro-interne. — 6, artère optique postéro-externe.

postérieure, qui vient de la vertébrale, la cérébrale moyenne ou sylvienne, et la cérébrale antérieure, qui viennent de la carotide interne.

[1] D'après un certain nombre de faits, dans lesquels les troubles sensoriels étaient nuls ou très légers dans l'hémianesthésie d'origine cérébrale, G. Ballet pense que peut-être « au niveau du carrefour, les fibres centripètes émanées des téguments chemineraient isolément de celles qui proviennent des sens. Dans cette hypothèse, les faits semblent nous autoriser à conclure que les premières occuperaient la partie de la capsule la plus voisine du noyau lenticulaire du corps strié, tandis que les autres longeraient le bord externe de celle-ci, se serrant en quelque sorte autour de celles qui émanent des corps genouillés et de la couche optique ». — Nous reviendrons plus loin (chap. IV du même art. IV) sur le trajet ultérieur de ces fibres centripètes entre le carrefour sensitif de la capsule interne et les centres corticaux de réception (substance grise des circonvolutions).

Chaque tronc fournit deux systèmes d'artères: des artères corticales et des artères centrales. Les artères corticales vont dans la pie-mère, se divisent et pénètrent dans la substance grise des circonvolutions. Les artères centrales vont directement aux ganglions gris de la base. Les deux systèmes peuvent être considérés comme indépendants l'un de l'autre.

C'est l'artère sylvienne qui fournit à la capsule interne par ses branches centrales. Les artères centrales pénètrent tout de suite par l'espace perforé antérieur et se divisent; elles donnent notamment les artères striées externes, qui s'épanouissent sur la face externe du noyau lenticulaire; de là naissent deux groupes d'artérioles: l'un antérieur, l'autre postérieur.

Le groupe antérieur est formé par les artères *lenticulo-striées*; c'est l'artère de l'hémorrhagie cérébrale de Charcot. Ces vaisseaux se distribuent au noyau lenticulaire, à la partie *antérieure* de la capsule interne et au noyau caudé.

Le groupe postérieur est formé par les artères *lenticulo-optiques*, qui se distribuent au noyau lenticulaire, à la partie *postérieure* de la capsule interne et à la couche optique.

Il y a donc deux systèmes vasculaires indépendants pour la partie antérieure et la partie postérieure de la capsule interne, que la clinique va nous montrer fonctionnellement distinctes. Cette disposition anatomique explique la possibilité des ramollissements limités à l'une de ces deux régions.

Ces données anatomiques bien comprises, voici les conclusions de la clinique sur la localisation de l'hémianesthésie. Des observations aujourd'hui nombreuses [1], et dans le détail desquelles il est inutile d'entrer, semblent établir que la lésion de l'hémianesthésie d'origine cérébrale, avec participation de tous les sens, telle que nous l'avons décrite, est dans la capsule interne, et plus spécialement dans le tiers postérieur de la capsule interne, dans la région lenticulo-optique[2]. Quand la lésion porte sur ce point, il y a hémianesthésie et hémiplégie à des degrés variables; — quand la lésion porte au contraire sur la région antérieure ou lenticulo-striée de la capsule interne, il y a hémiplégie seule sans hémianesthésie[3].

C'est la clinique qui a établi ce fait, que la physiologie ne permettait

[1] On trouvera l'indication bibliographique et l'analyse d'un grand nombre d'observations confirmatives dans notre travail sur les *Localisations dans les maladies cérébrales*, 3e édit., 1880.

[2] Voy., outre les fig. 8, 12 et 13 ci-jointes, la fig. 7 de la Pl. VIII et de la Pl. XI, qui représente la capsule interne et son faisceau sensitif, sur la coupe de Flechsig.

[3] L'hémiplégie, dans ce cas, est en général incurable. Les hémiplégies curables correspondent plutôt à une lésion de la capsule externe ou de l'avant-mur (Charcot). — Voy. notamment le fait de Brault et de Beurmann (*Soc. anat.*, déc. 1876).

pas de prévoir. L'*expérimentation* est venue ensuite et a essayé de confirmer ces conclusions. Veyssière, dans le laboratoire de Vulpian, et plus tard Carville et Duret, ont tenté ces expériences, difficiles du reste à réussir.

On fit d'abord des essais avec des injections locales; puis on imagina un instrument spécial : c'est un trocart explorateur, dont la tige perforante est remplacée dans la canule par une autre tige portant au bout un ressort coudé. En faisant décrire à l'instrument, une fois introduit, un tour ou un demi-tour, on déchire la substance cérébrale.

Si l'on déchire la capsule interne dans sa partie antérieure, on pro-

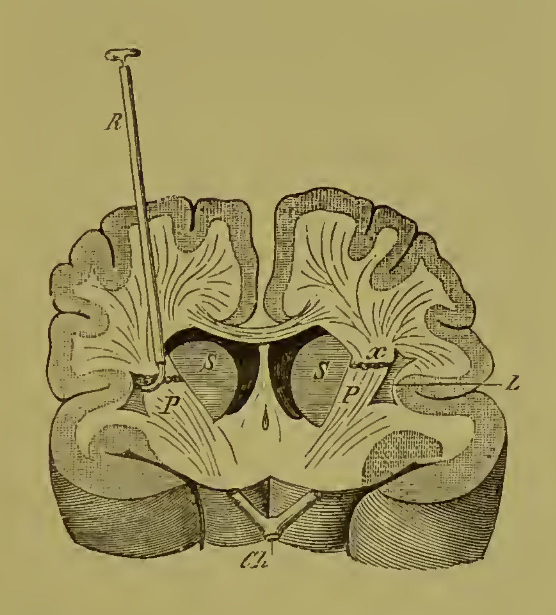


Fig. 12.— Coupe transversale d'un cerveau de chien, à cinq millimètres en avant du chiasma des nerfs optiques (d'après Carville et Duret).

S, S, les deux noyaux caudés du corps strié. — L, noyau lenticulaire. — P, P, expansion pédonculaire (capsule interne). — *Ch*, chiasma des nerfs optiques. — *x*, section de la capsule interne (région antérieure ou lenticulo-striée), produisant l'hémiplégie du côté opposé du corps sans anesthésie. — R, stylet à ressort de Veyssière, opérant la section de la capsule interne.

duit l'hémiplégie sans hémianesthésie (fig. 12); si on la déchire dans sa partie postérieure, on produit l'hémianesthésie (fig. 13).

L'expérimentation est ainsi arrivée à confirmer les résultats obtenus par la clinique, qui est cependant toujours restée plus nette dans ses conclusions.

La proposition peut donc être formulée d'une manière précise : Jusqu'à présent on ne connaît que l'hystérie, certaines intoxications ou infections agissant probablement par l'intermédiaire de la grande névrose, et les lésions de la région lenticulo-optique de la capsule interne, qui entraî-

nent l'hémianesthésie avec tous les caractères indiqués[1]. Rappelez-vous que le pédoncule lésé peut aussi produire l'hémianesthésie[2]; mais, dans

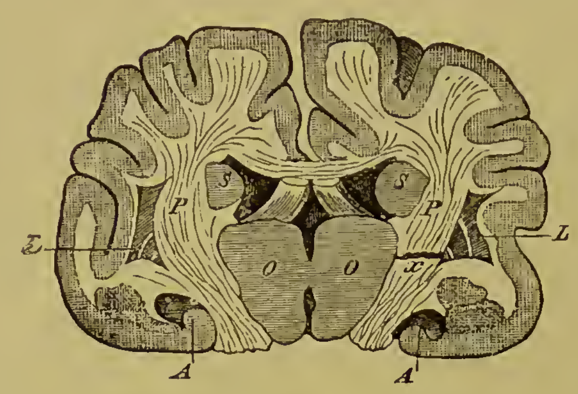


Fig. 13.— Coupe transversale du cerveau du chien au niveau des tubercules mamillaires (d'après CARVILLE et DURET).

O, O, couches optiques. — S, S, noyaux caudés. — L, L, noyaux lenticulaires. — P, P, capsule interne, région postérieure ou lenticulo-optique. — A, A, cornes d'Ammon.— x, section de la partie postérieure ou lenticulo-optique de la capsule, déterminant l'hémianesthésie.

ce cas, les sens bulbaires sont seuls atteints; les sens cérébraux, la vue et l'olfaction, restent intacts.

Il reste à se poser la question de PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. D'où vient l'hémianesthésie dans cette lésion? Est-ce à dire qu'il y ait dans la capsule interne le centre des sensations? Pas du tout.

Les centres de sensibilité, les points où les impressions extérieures viennent aboutir et produisent les sensations, sont probablement dans l'écorce grise. La capsule interne est tout simplement une région dans laquelle passent les conducteurs qui font parvenir les impressions périphériques aux centres véritables.

Le grand intérêt de cette région vient de ce que c'est un *carrefour*, que tous les conducteurs centripètes d'une moitié du corps s'y trouvent réunis sous un petit volume, et qu'alors une seule lésion peut les altérer tous. Au delà de ce point, ces fibres s'éparpillent en éventail dans l'hémisphère, et une lésion en foyer, circonscrite, ne peut plus les atteindre toutes en masse, et développer l'hémianesthésie de tout un côté du corps.

Voilà comment les lésions de cette région, et probablement de cette région seule, peuvent produire l'hémianesthésie, et une hémianesthésie aussi complète que celle que nous avons décrite.

Il y a cependant, dans ce tableau symptomatique, un trouble particu-

[1] Voy. plus loin, chap. IV, ce qui a trait aux Troubles sensitifs dans les lésions corticales.

[2] DÉJERINE (*Arch. de Phys.*, 1890, tom. II, pag. 558) a publié une observation dans laquelle l'hémianesthésie relevait d'une atrophie du faisceau rubané de Reil,

lier sur lequel il est bon de revenir, parce que sa physiologie pathologique n'est pas facile à saisir : c'est le trouble oculaire, l'*amblyopie*. Le malade n'accuse pas l'hémiopie d'un ou des deux yeux ; il a de l'amblyopie d'un seul côté.

Avec la théorie généralement acceptée de la semi-décussation des fibres optiques dans le chiasma, une lésion intra-cérébrale, dans un

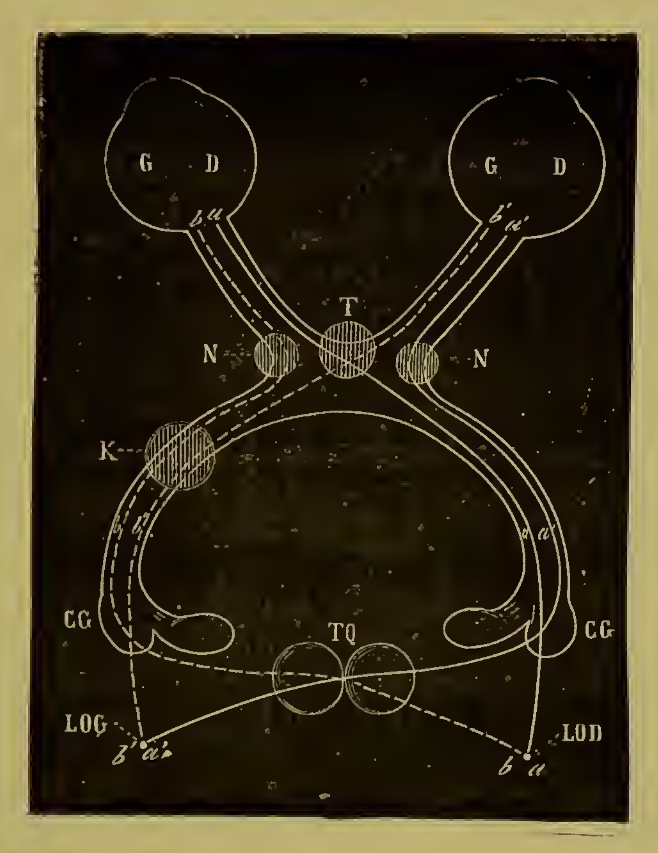


Fig. 14. — Schéma destiné à faire comprendre les phénomènes de l'hémiopie latérale et de l'amblyopie croisée (d'après Charcot).

T, semi-décussation dans le chiasma. — TQ, décussation en arrière des corps genouillés. — GG, corps genouillés. — *a' b*, fibres non entrecroisées dans le chiasma. — *b' a*, fibres entrecroisées dans le chiasma. — *b' a'*, fibres provenant de l'œil droit rapprochées en un point de l'hémisphère gauche LOG — LOD, hémisphère droit. — L, lésion de la bandelette optique gauche produisant l'hémiopie latérale droite. — LOG, une lésion en ce point produirait l'amblyopie croisée droite. — T, lésion produisant l'hémiopie temporale. — N, N, lésion produisant l'hémiopie nasale.

hémisphère, devrait entraîner l'hémiopie des deux yeux. Ainsi, une lésion de l'hémisphère gauche devrait frapper les fibres de la moitié interne de l'œil droit, puisqu'elles s'entre-croisent, — et les fibres de la moitié externe de l'œil gauche, puisqu'elles ne s'entre-croisent pas ; c'est-à-dire les fibres correspondant à la moitié gauche des deux yeux.

Une lésion intra-cérébrale d'un côté entraîne une hémiopie des deux yeux dans la moitié correspondante.

Il y a des faits cliniques qui viennent confirmer cette manière de voir. Il faut même remarquer que la constitution du chiasma, telle qu'elle est classiquement admise, est une hypothèse imaginée pour expliquer ces faits cliniques et qui, longtemps, n'a été nullement appuyée sur des constatations anatomiques directes.

Les faits d'amblyopie dans l'hémianesthésie cérébrale sont en contradiction avec ces théories et semblent démontrer un entre-croisement complet, total, des fibres optiques. Puisqu'une lésion de la capsule interne gauche frappe l'œil droit tout entier et laisse l'œil gauche absolument intact, c'est que toutes les fibres optiques droites viennent se concentrer dans l'hémisphère gauche et subissent, par suite, un entrecroisement total.

Pour expliquer ces faits sans abandonner la notion classique du chiasma, Charcot suppose un second entre-croisement se produisant plus loin que le chiasma et portant sur les fibres directes qui ont échappé à l'entre-croisement du chiasma. La fig. 14 fait facilement comprendre ces deux entre-croisements partiels, successifs, qui finissent par produire en définitive les effets d'un entre-croisement complet.

Cette hypothèse, qui n'est pas vérifiée anatomiquement, rendrait assez bien compte de tous les faits.

Les nerfs optiques, comme tous les nerfs crâniens qui vont à des masses grises, leur origine apparente, se rendent de l'œil aux corps genouillés, aux tubercules quadrijumeaux et à la couche optique. Où se fait le second entre-croisement admis par Charcot? Peut-être dans les tubercules quadrijumeaux.

Ce n'est cependant pas encore démontré ; une seule observation de Bastian, citée par Charcot, peut le faire penser sans l'établir suffisamment.

Quoi qu'il en soit de ce point, les fibres optiques d'un œil, ainsi réunies dans la couche optique du côté opposé, se dirigeraient en arrière, par ce que l'on appelle les radiations optiques de Gratiolet. Meynert aurait même vu ces fibres s'associer, dans la capsule interne, aux fibres directes venues du pédoncule et qui vont au lobe occipital. — On comprendrait ainsi l'amblyopie croisée produite par les lésions de la capsule interne[1].

On peut du reste laisser encore dans l'indécision ce point de physiologie pathologique, réservé à l'avenir : le fait clinique n'en reste pas moins bien établi de la relation qu'il y a entre l'hémianesthésie géné-

[1] Nous avons repris plus loin (chap. v de ce même article IV) l'histoire de l'amblyopie croisée et de l'hémianopsie d'origine cérébrale. On trouvera à cet endroit les objections que nous faisons au schéma de Charcot et à celui de Féré, et le schéma nouveau que nous proposons (Pl. XII).

rale et sensorielle, d'une part, et la lésion de la *région* lenticulo-optique de la capsule interne, de l'autre.

C'est là le point qu'il nous importait de mettre en lumière, comme second exemple de localisation cérébrale.

Pour terminer l'étude de l'hémianesthésie d'origine cérébrale, il nous faut encore dire un mot des effets curieux de l'ÉLECTRISATION chez ces malades et des effets, plus curieux encore de la MÉTALLOTHÉRAPIE.

Richet avait déjà montré à la Société de Biologie que l'excitabilité électrique des nerfs est conservée dans l'hémianesthésie d'origine cérébrale. Il faisait passer un courant électrique à travers des épingles enfoncées dans la peau, et il produisait ainsi des douleurs très vives dans les parties anesthésiées.

Mais Vulpian a montré les phénomènes intéressants qui se développent, chez un hémianesthésique, quand on électrise la peau elle-même du côté malade [1].

Il place une éponge humide à la région supérieure des muscles épicondyliens, et il promène le pinceau métallique sur la face dorsale de l'avant-bras et de la main ; il fait passer par ces deux armatures un puissant courant d'induction.

Il ne se produit rien pendant les deux ou trois premières minutes ; ensuite le malade sent, au niveau du pinceau, des fourmillements, des picotements, puis une douleur vive qui devient même intolérable. Alors la sensibilité est revenue, quoique encore obtuse. Mais, chose remarquable, les excitations énergiques provoquent plus de douleur du côté malade que du côté sain.

En même temps, on constate que la sensibilité est revenue dans tout le côté, quoique l'électrisation ait été bornée à l'avant-bras : l'aphasie que présentait le malade semble être aussi atténuée. — L'amélioration persistait encore sept jours après.

Vulpian admet, pour expliquer ce fait, qu'il y a dans la capsule interne des fibres conservées, non détruites, mais seulement engourdies, et que, quand on les excite, même à distance, elles rétablissent les communications de tout le côté avec l'encéphale.

Nous avons pu nous-même reprendre ces curieuses expériences et confirmer, en les développant un peu, les conclusions de Vulpian. Il s'agit d'un homme, dont nous ne raconterons pas l'histoire [2], qui présentait le tableau complet de l'hémianesthésie à droite.

L'insensibilité était absolue, dans tout le côté, au contact, à la douleur, à la température ; on pouvait traverser entièrement avec une épingle un pli fait à la peau sans que le malade accusât autre chose qu'une légère sensation de contact. Il avait la sensation d'éponge sous

[1] VULPIAN ; *Arch. de Physiol.*, 1875, n° 6. — Voy. aussi un autre travail du même auteur, in *Bull. de Thérap.*, 1880.
[2] *Arch. de Physiol.*, 1876, n° 6.

le pied ; la cornée seule était sensible. Une échelle de Snellen étant placée au pied du lit, l'œil gauche lisait le n° 20 et l'œil droit seulement le n° 70. Le goût avait disparu sur la moitié droite de la langue.

Avec l'aide de B. Apollinario, nous pratiquons l'électrisation en plaçant les électrodes sur l'avant-bras droit. Le malade ne sent rien d'abord ; quelques secondes après, il a des picotements, la peau devient rouge ; il y a une véritable douleur, etc.

A partir de ce moment, quand on le pince à la jambe, à la face, n'importe où, dans le côté droit, il sent très bien ; il souffre plus que du côté opposé : dès qu'on le touche avec une épingle du côté malade, il se plaint. Il sent et localise bien un contact léger. Il lit le n° 20 avec l'œil droit comme avec l'œil gauche, un peu moins couramment peut-être ; le goût paraît également rétabli.

C'est là un fait nouveau ajouté à celui de Vulpian : la vue revient normale sous l'influence de la faradisation de l'avant-bras. Cela montre bien qu'il s'agit là d'une amblyopie sans lésion du fond de l'œil.

Dans une autre séance, nous électrisâmes la jambe droite au lieu du bras ; d'autres jours, d'autres régions : les résultats furent les mêmes. Enfin, nous fîmes une application sur la cuisse saine : nous vîmes naître néanmoins l'hyperalgésie du côté malade. C'est là un autre fait nouveau et réellement curieux.

Il était du reste intéressant de suivre le mode de développement de cette hyperalgésie.

Le premier jour, l'hyperalgésie était très forte. Elle cessait sept minutes après la fin de l'électrisation, et reparaissait à chaque nouvelle électrisation. Le second jour, il en fut à peu près de même ; seulement l'hyperalgésie était un peu moins accentuée. Le quatrième jour, il n'y eut plus d'hyperalgésie du tout : les autres phénomènes (retour de la sensibilité, etc.) se produisirent, mais il n'y avait plus d'hyperalgésie.

L'hyperalgésie semble donc n'être que la conséquence des premières électrisations. Apollinario comparait ingénieusement ce phénomène à l'éblouissement qu'éprouverait un aveugle en recouvrant la vue, éblouissement qui disparaît ensuite quand les centres sont de nouveau habitués à recevoir les impressions. C'est là, en tout cas, un fait curieux que les recherches ultérieures devront contrôler.

Les expériences sur la *métallothérapie* [1] sont venues présenter la

[1] On trouvera un résumé de ce qui a été fait en métallothérapie avant ces derniers temps, dans un livre du Dr Burq, paru en 1871 chez Baillière, et dans une lettre adressée à la *Gaz. médic.*, 1877, n° 6.

Pour ce qui concerne les expériences plus récentes, elles ont été communiquées à la *Soc. de Biol.* (1876-1877). On les trouvera résumées dans les deux rapports de Dumontpallier.

Voy. aussi : notre Revue dans le *Montpellier médical*, juin 1880 ;

Moricourt ; *Traité*, 1888 ;

Desplats ; *Journ. des Sc. méd. de Lille*, mai 1889.

Charcot ; *Œuvres complètes*, tom. IX, 1890.

question de l'électrisation dans l'hémianesthésie sous un jour tout nouveau, en étudiant l'action des courants électriques extrêmement faibles.

Il y a déjà longtemps, le Dr Burq s'est efforcé de démontrer que, chez les malades atteints d'anesthésie, quand on applique sur la peau divers métaux, comme l'or, le cuivre, le fer, etc., on peut, par un de ces métaux, faire disparaître l'anesthésie. Le métal qui réussit n'est pas le même pour chacun. Burq tire ensuite de ces faits d'autres conséquences sur l'action intime de ce métal chez le même individu ; mais cela ne nous intéresse pas ici.

Malgré son infatigable persévérance, Burq n'avait que peu de partisans quand il a obtenu de refaire ses expériences à la Salpêtrière, devant une Commission nommée par la Société de Biologie et formée de Charcot, Luys et Dumontpallier. Les résultats annoncés par Burq ont été entièrement vérifiés et développés.

Quand on applique sur la peau d'un hémianesthésique des plaques de métal, comme des pièces d'or, d'argent, etc., la sensibilité revient avec les phénomènes indiqués par Burq. « D'abord les malades accusent, au niveau de l'application des métaux et dans une zone plus ou moins étendue, des fourmillements, une sensation de chaleur ; puis l'observateur constate bientôt, dans les mêmes régions, de la rougeur, le retour de la sensibilité, l'ascension de température mesurée par le thermomètre, et enfin le retour de la force musculaire mesurée par le dynamomètre. » On remarquera l'analogie de ces phénomènes avec ceux que nous avons produits par l'électricité.

Ces expériences ont réussi, d'abord chez des hystériques hémianesthésiques[1], et ensuite dans plusieurs cas d'hémianesthésie d'origine cérébrale ; les résultats obtenus sont même plus durables chez ces derniers que chez les hystériques et ne s'accompagnent pas de transfert[2].

De plus, comme Burq l'avait dit, on ne peut pas réussir chez tous avec le même métal. Tel métal est inactif chez l'un et agit chez l'autre.

En présence de ces faits bizarres, on songea à les expliquer par l'électricité, et Regnard institua des expériences pour étayer cette hypothèse.

D'abord, il met en communication avec un galvanomètre la plaque

[1] Voy. dans la 5e partie, art. IV, chap. I, la description des phénomènes produits chez les hystériques par la métallothérapie.

[2] Cette règle n'est cependant pas absolue.

Ainsi, VIGOUROUX a observé « des exceptions, très rares il est vrai : d'une part, des hémianesthésies de cause cérébrale organique avec transfert ; d'autre part, des hystériques sans transfert » (*Année médicale*, 1878, art. *Métallothérapie*, 223).

DEBOVE a vu, chez une hémianesthésique de cause organique, la sensibilité, ramenée sous l'influence de l'aimant, ne pas persister indéfiniment (RICHER ; *Progrès médical*, 1879, n° 46).

PROUST et BALLET ont noté le même fait (Congrès d'Amsterdam, 1879 ; *Journ. de Thérapeut.*, 1879, n° 21).

métallique et un point de la peau éloigné de 2 centim.; on constate un courant dont l'intensité est en raison de l'état de transpiration de la peau. Regnard mesure l'intensité de ce courant, qui est très faible; et se servant alors d'une pile Trouvé donnant un courant d'intensité égale, il obtient les mêmes résultats qu'avec l'application métallique.

Jusque-là, c'est très clair; mais il faut encore expliquer pourquoi certains malades sont impressionnés par l'or, qui donne un courant très faible, tandis qu'ils ne le sont pas par le cuivre, dont le courant est beaucoup plus intense. En étudiant les malades avec des piles de Trouvé, on voit qu'ils sont impressionnés par un courant faible représentant celui de l'or; qu'ils ne le sont pas par un courant moyen comme celui du cuivre, et qu'ils le sont de nouveau par un courant plus fort. « Il y a, dit Regnard, dans l'échelle galvanométrique, certains points, toujours les mêmes pour le même malade, où la sensibilité ne revient pas sous l'action du courant, quelle que soit d'ailleurs la durée de l'application des pôles. Nous donnons à ces points le nom de points neutres, qui a l'avantage de constater le fait sans rien préjuger de sa nature. »

On a été plus loin : Après avoir essayé les courants continus faibles, on a expérimenté l'*électricité statique* et on a encore obtenu de bons résultats (Vigouroux, Erlenmeyer).—Puis on a vu que l'électricité peut agir à distance, qu'il suffit de placer la partie anesthésiée dans un *solénoïde* parcouru par un courant pour en obtenir les mêmes effets (Charcot et Vigouroux).—Des solénoïdes aux *aimants* il n'y avait qu'un pas, et il a été rapidement franchi.

Charcot, Proust, Debove et bien d'autres ont montré que l'application d'un aimant sur la peau, ou même à une petite distance du corps, fait disparaître l'anesthésie au bout d'un temps variable. L'aimant a sur les autres procédés cette supériorité qu'il réussit quel que soit le métal actif, et même dans des cas où tous les métaux restent inactifs.

Dans l'action de l'aimant, Proust a noté cette particularité que le retour de la sensibilité, dans le côté anesthésié, se fait toujours du centre à la périphérie, contrairement à ce qui se passe pour les applications de métaux. Quelle que soit la partie avec laquelle les aimants sont mis en rapport, c'est toujours au thorax que la sensibilité revient en premier lieu.

Un autre point curieux, noté par le même auteur, c'est que l'aimant peut agir à distance et faire disparaître l'anesthésie chez un second malade mis en rapport avec un premier, dont le corps sert de conducteur.

Maragliano et Seppilli ont constaté que le pôle sud de l'aimant aurait plus d'efficacité que le pôle nord. Ce fait n'a pas été observé, croyons-nous, à la Salpêtrière.

Nous n'insisterons pas sur les autres agents dont on a encore essayé les vertus œsthésiogènes : les vibrations sonores du diapason, les corps chauds, etc. Nous reviendrons sur tout cela à propos de l'hystérie.

On voit combien le champ de la métallothérapie s'est agrandi depuis les derniers travaux. Aujourd'hui, ce mot devient absolument impropre si on veut lui laisser son sens étymologique. Il désigne couramment un chapitre de thérapeutique que l'on pourrait mieux appeler : *œsthésiogénie*. Debove a insisté sur ce fait, capital en pratique, que tous ces agents guérissent non seulement l'anesthésie elle-même, mais les troubles de motilité (hémiparésie ou autres) qui accompagnent l'anesthésie.

Nous avons été amenés à étendre encore plus le champ des agents œsthésiogènes, en démontrant que l'on pouvait obtenir des effets de même ordre par de simples applications de *vésicatoires*[1].

Il y a déjà quelques années, Estor et Fonssagrives avaient fait réapparaître la sensibilité chez un malade avec des vésicatoires. Mais ces essais, antérieurs aux expériences récentes de métallothérapie, firent peu d'impression, restèrent incomplets et ne furent pas publiés. C'est en appliquant un vésicatoire sur le genou d'un hémianesthésique atteint d'hydarthrose que nous avons constaté le retour de la sensibilité dans tout le membre inférieur.

Nos expériences ont porté sur deux malades dont aucun ne paraissait hystérique et qui semblaient atteints, l'un et l'autre, d'hémianesthésie d'origine cérébrale. Chez chacun d'eux, un premier vésicatoire fit disparaître l'anesthésie au membre inférieur, et un second au membre supérieur.

Dans un cas, le retour de la sensibilité s'accompagne de transfert, la zone d'anesthésie provoquée ayant une étendue égale, non à celle de la sensibilité restaurée, mais à celle d'une zone d'hyperalgésie marquée sur le membre primitivement anesthésié, au niveau du vésicatoire et des parties immédiatement voisines. Chez ce malade, les effets furent, du reste, de peu de durée, et, au bout de deux ou trois jours, l'anesthésie se rétablit dans le membre inférieur avec tous ses caractères antérieurs.

Ajoutons qu'un nouveau vésicatoire appliqué plus tard sur le même membre ne fit réapparaître la sensibilité que sur le point même où il avait été apposé. Dans le reste du membre, l'anesthésie resta la même ; on nota seulement une élévation considérable de température[2].

Chez le second malade, les effets ont été plus remarquables. Le sujet ayant une hémianesthésie gauche, générale et absolue, un premier vésicatoire appliqué au bras anesthésié, le 4 décembre 1879, rend la sensibilité, le 5, à tout le membre supérieur[3]. Le 11, un second vésicatoire

[1] *Gaz. hebdomad.*, 1880, 3.

[2] Nous avons généralisé ces résultats et constaté que, chez les sujets sains et sans anesthésie, un vésicatoire appliqué sur un membre élève momentanément la température de tout ce membre, au-dessus et au-dessous du point d'application.

[3] Nous négligeons ici les détails très curieux de la marche de retour de la sensibilité, qu'on trouvera dans le travail cité de la *Gaz. hebdomad.* (1880, 3), dans le *Journ. de Thérap.* (1880, juin) et dans le *Montpellier médical* (1880).

a rendu de la même manière la sensibilité à tout le membre inférieur. Il n'y a eu ici aucun phénomène de transfert, et le retour de la sensibilité a été durable.

La sensibilité était ainsi revenue dans le bras depuis quinze jours et dans la jambe depuis huit jours, et l'anesthésie persistait toujours dans le côté gauche de la face et du tronc, quand, le 19 décembre, nous avons administré à ce malade une infusion de 6 gram. de jaborandi[1]. Il sua, saliva, vomit, et la sensibilité revint complète, la nuit suivante, dans toute l'étendue du côté gauche.

Il semble que les vésicatoires aient mis l'anesthésie de la face et du tronc dans une sorte d'état instable, et qu'alors une secousse ultérieure ait suffi à la faire disparaître. Du reste, cet état d'instabilité dans la sensibilité s'est encore manifesté par la suite chez le même malade.

Le retour de la sensibilité n'a pas été chez lui absolument permanent, comme nous l'avions cru d'abord. Il y a eu des oscillations très curieuses.

Ainsi, le 26 décembre (7 jours après l'action du jaborandi), la sensibilité diminue fortement pendant un jour dans la moitié gauche de la face ; mais, la nuit suivante, il a une sorte d'indigestion accidentelle et la sensibilité est revenue parfaite le lendemain matin.

Le 7 janvier (27 jours après le retour de la sensibilité dans le membre inférieur), l'anesthésie a reparu à la cuisse gauche (du pli de l'aine au genou), sauf au niveau de l'ancien vésicatoire, où il y a un peu de sensibilité obtuse. Mais, le lendemain. il prend une bouteille d'eau de Sedlitz, et la sensibilité redevient complète après la troisième selle.

Le 13 (33 jours après l'application du vésicatoire sur ce membre), l'anesthésie reparaît de nouveau à la face antérieure de la cuisse gauche. Dans la nuit du 15 au 16, spontanément, la sensibilité revient dans tout le côté.

Le 21 (48 jours après le retour de la sensibilité au membre supérieur) l'anesthésie est revenue sur toute l'étendue de la main et du tiers inférieur de l'avant-bras, à gauche ; elle s'étend, les jours suivants, jusqu'au pli du coude. Une injection de 0gr,005 de pilocarpine, un purgatif, n'y font rien.

Le 9 février, la sensibilité devient fortement obtuse à la face, à gauche.

Ce même jour, application de sinapisme à l'avant-bras. La sensibilité revient partout et est complète le 11.

Le 13, apparition d'une zone d'anesthésie à la région lombaire à gauche, qui s'étend à toute la partie postérieure gauche du thorax. Un vésicatoire ammoniacal, une séance de faradisation, ne produisent pas

[1] *Journ. de Thérap.*, 1880, n° 1.—Voy. aussi sur le même sujet les observations de LANNOIS (*Journ. de Thérap.*, 1880, n° 7) et de ROBIN (Revue de BORDIER, in *Journ. de Thérap.*, 1880, n° 8.)

d'effet notable. Le 21, l'anesthésie reparaît dans le domaine du trijumeau à gauche (l'ophtalmique excepté), et, le 22, à la main et à l'avant-bras gauches ; aucun effet d'une injection hypodermique de 0gr,01 de pilocarpine.

Un vésicatoire appliqué en pleine région lombaire anesthésiée ne rend la sensibilité que dans les points mêmes où il est appliqué [1].

CHAPITRE III.

HÉMICHORÉE [2].

L'hémichorée est un symptôme qui doit être mis tout à côté de l'hémianesthésie dans l'histoire des localisations cérébrales. Les deux phénomènes marchent souvent de pair, et le siège de leur lésion est extrêmement voisin.

Ce symptôme, noté par plusieurs observateurs, a été sérieusement signalé, d'abord par Weir Mitchell [3], et puis en France par Charcot, qui en a fait une étude complète avec Raymond.

Un individu est hémiplégique : après une attaque d'apoplexie, il est resté une hémiplégie accompagnée, par exemple, d'hémianesthésie. Pendant plusieurs mois on n'observe rien d'extraordinaire ; puis quelques légères contractures peuvent apparaître dans le côté paralysé. Après six mois, la contracture disparaît, l'hémiplégie redevient flasque et même tend à guérir.

Alors les mouvements anormaux commencent dans le côté paralysé.

Ces mouvements, d'abord faibles et peu étendus, augmentent peu à peu d'amplitude.

[1] Voyez la suite de cette observation et les particularités qu'elle a présentées dans le *Journ. de Thérap.*, 1880, n° 11.

On rapprochera avec intérêt de ce fait les observations de Legroux et de Brun (*Encéphale*, 1884, 3 et 4), qui ont noté des oscillations curieuses dans les hémianesthésies d'origine cérébrale, et qui ont constaté également l'action œsthésiogène des irritations cutanées comme les piqûres superficielles en pleine région insensible.

[2] Voy. Charcot ; *Leç. sur les mal. du syst. nerv.*, II, 358.

Raymond ; *Étude anatom., physiol. et clinique sur l'hémichorée, l'hémianesthésie et les tremblements symptomatiques* ; Th. de Paris, 1876.

Ricoux ; Thèse de Nancy, 1882.

Fournier ; Thèse de Montpellier, 1884.

Sage ; Thèse de Lyon, 1884.

Bidon ; *Rev. de méd.*, oct. 1886.

Stephan ; *Rev. de méd.*, 1887.

Mongin ; Thèse de Paris, 1888.

[3] Weir Mitchell ; *The american Journal of the med. Science*, octobre 1874 ; *Anal.* in *Rev. des Sc. méd.*, V, 138.— Voy. le reste de l'historique dans la Thèse de Raymond.

En voici les caractères principaux :

1° Il y a une grande *instabilité au repos*. Le malade est dans son lit, ne voulant faire aucun mouvement ; mais sa main ne peut rester tranquille ; elle est agitée par des secousses incessantes ; les doigts se fléchissent et s'étendent. Le bras, l'avant-bras, sont agités. La jambe peut l'être aussi assez souvent.

2° Ces mouvements sont désordonnés, *irréguliers ;* ils ne sont pas rythmiques et oscillatoires. C'est ce qui les distingue du tremblement.

3° Ces mouvements sont *exagérés par les mouvements volontaires :* pour porter un objet jusqu'à sa bouche, le malade éprouve des difficultés énormes qui vont en s'exagérant quand il approche du but, et qui peuvent, à la fin, faire projeter l'objet au loin. Pendant la marche, les mouvements désordonnés agitent les jambes et impriment des secousses au corps tout entier.

4° Plus le malade concentre son *attention* sur ses membres pour empêcher ces mouvements, même au repos, plus ils s'exagèrent.

5° La *face* peut participer à ce désordre musculaire ; il y a alors une sorte de tic facial ; le malade fait d'incessantes grimaces.

6° La *vue* n'a aucune influence sur ces mouvements.

7° Ce symptôme coïncide très souvent avec l'*hémianesthésie* que nous avons décrite. Il peut cependant en être séparé.

C'est là le *type post-paralytique* ou post-hémorrhagique de l'hémichorée, le type le plus commun, celui qui se développe quand l'hémiplégie commence à s'atténuer.

D'autres fois l'hémichorée peut précéder l'hémiplégie : c'est l'hémichorée *præ-paralytique.*

Bientôt après le choc apoplectique, les mouvements se déclarent avec es caractères indiqués ci-dessus; seulement, en général, ils sont moins tendus et ne durent que quelques jours. Si le malade ne meurt pas, les mouvements disparaissent et sont remplacés par l'hémiplégie.

Si le malade a plusieurs apoplexies successives, on peut, chaque fois, voir reparaître l'hémichorée, qui précède toujours l'hémiplégie.

Comme exemple d'hémichorée præ-hémiplégique, nous citerons un fait personnel [1], dont nous reparlerons à propos de l'Anatomie pathologique.

Le 17 janvier 1879, le nommé B... s'était levé comme d'habitude. En montant un escalier, il tombe et se blesse à la main gauche avec une fiole qu'il portait. L'hémorrhagie qui en résulte est bientôt arrêtée, et il reste ainsi toute la matinée. A deux heures et demie après midi, on le trouve tout couvert de sang, l'air ahuri et le bras droit paralysé.

[1] Cette observ. a été publiée dans la *Gaz. hebdomad.*, 1879, et reproduite dans la 3e partie de nos *Localisations cérébrales*, 3e édit., 1880, 238.
Voy. aussi un cas de GINGEOT, *Soc. méd. des Hôpitaux*, 11 février 1887.

L'hémorrhagie avait commencé à la main gauche et ne put être arrêtée que par des ligatures multiples ; le malade était plongé dans un état apoplectiforme avec paralysie du bras droit. Le membre inférieur droit n'était pas paralysé, mais il fut, pendant toute la soirée de ce jour, agité de mouvements choréiques continuels. Le lendemain matin, cette agitation avait cessé et la jambe droite était paralysée comme le bras. — On constata aussi de l'hémianesthésie du même côté.

C'est évidemment là un cas d'hémichorée præ-hémiplégique partielle, localisée au membre inférieur. Nous dirons un peu plus loin où siégeait la lésion.

L'hémichorée formant un symptôme spécial, distinct de tous les autres, il est important de savoir la reconnaître cliniquement, de la distinguer de ce qui n'est pas elle ; il faut en faire le DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

Il ne faut pas confondre ces mouvements avec le *tremblement* que présentent certains hémiplégiques. Dans la période secondaire, quand l'hémiplégique a des contractures tardives et que le mouvement tend à revenir un peu, on observe quelquefois du tremblement. C'est un phénomène dû, comme la contracture elle-même, à la lésion spinale secondaire, à la sclérose descendante des cordons latéraux.

Ce tremblement diffère de l'hémichorée en ce qu'il n'a pas lieu au repos ; il faut le provoquer, ou par des mouvements intentionnels du malade, ou en étendant fortement la main ou le pied (phénomène du pied, de la main). C'est ainsi qu'on fait naître cette trémulation spinale, sur laquelle nous reviendrons à propos de la lésion des cordons latéraux, dans l'étude des maladies de la moelle.

De plus, ce tremblement diffère de l'hémichorée par la forme même des mouvements, qui différencie tous les tremblements de toutes les chorées [1]. Dans le tremblement, en effet, les mouvements sont réguliers, rythmiques; ce sont de petites secousses, des oscillations toujours dans le même sens, et de part et d'autre de la position d'équilibre. Les mouvements choréiques sont au contraire irréguliers et ne sont pas de vraies oscillations.

Ce caractère distingue l'hémichorée du tremblement, quelle que soit l'origine de ce dernier : du tremblement provoqué dans le tabes dorsal spasmodique ou la sclérose latérale amyotrophique, du tremblement qui accompagne les mouvements dans la sclérose en plaques, du tremblement au repos de la paralysie agitante, etc.

L'hémichorée est donc un phénomène à part, bien spécifié dans son aspect clinique [2].

[1] Voyez notre récente classification des troubles moteurs dans les maladies du système nerveux, in *Nouv. Montp. méd.*, 17 décembre 1892.

[2] Voy., à la fin de ce chapitre, l'appendice relatif à l'Hémiathétose post-hémiplégique et à d'autres variétés d'hémichorée.

Ce symptôme, lié à l'existence d'une lésion cérébrale, tient au *siège* beaucoup plus qu'à la nature de cette lésion. On le constate dans l'hémorrhagie ou le ramollissement; ce sont les cas les plus fréquents. On peut aussi l'observer dans certains cas de tumeur cérébrale et dans l'atrophie du cerveau consécutive à une lésion intra-utérine.

Dans tous ces cas, l'aspect clinique est toujours le même.

Le but de l'Anatomie pathologique ici est donc de fixer le *siège* habituel de la lésion dans l'hémichorée. Des travaux importants ont été faits dans cette direction.

Il faut d'abord remarquer la coïncidence fréquente de l'hémianesthésie et de l'hémichorée chez le même malade. Or, ce sont là des phénomènes assez rares l'un et l'autre; leur coïncidence a donc une certaine valeur et prouve déjà le voisinage probable du siège des deux lésions.

D'autre part, ces deux symptômes peuvent aussi, quoique plus rarement, se montrer séparés. Le siège, s'il est voisin, n'est donc pas absolument identique dans les deux cas.

Raymond, dans un travail important que nous avons déjà cité, a réuni quatre observations d'hémichorée post-hémiplégique avec autopsie, et six observations d'hémichorée præ-hémiplégique, toujours avec autopsie. Puis il a fait quelques expériences avec la curette de Veyssière. Mais, il faut se hâter de le dire, les faits cliniques sont beaucoup plus probants que les faits expérimentaux.

Raymond a pu provoquer, chez le chien, des mouvements involontaires plus ou moins désordonnés; mais cela ne reproduisait que très imparfaitement le type clinique de l'hémichorée, et il n'a pas pu conserver les animaux un temps suffisant pour les bien observer.

Les dix observations cliniques valent infiniment mieux.

Il conclut, avec Charcot, que le siège de la lésion dans l'hémichorée est, comme pour l'hémianesthésie, dans la *partie postérieure de la capsule interne, dans la région lenticulo-optique*. Seulement la lésion porterait plus spécialement sur les faisceaux situés en avant et en dehors de ceux de l'hémianesthésie, et recouvrant l'extrémité postérieure de la couche optique.

C'est, du reste, un point que devront vérifier les recherches ultérieures[1].

Une chose remarquable, c'est que cette région a, dans une certaine limite, une circulation à part et indépendante.

L'artère lenticulo optique, dont nous avons déjà parlé, et qui vient

[1] Dans un récent mémoire (*Rev. de Méd.*, mars 1887, pag. 204), basé sur 43 observations empruntées à divers auteurs, Stephan attribue la plupart des mouvements anormaux præ et post-hémiplégiques à une lésion de la couche optique, qu'il considère (après Gowers et Galvagni) comme le centre coordonnateur des mouvements.

de la sylvienne, vascularise la partie postérieure de la capsule interne, et la face externe et antérieure de la couche optique ; ce serait là l'artère de l'hémianesthésie.

L'artère de l'hémichorée serait, au contraire, l'*artère optique postérieure*, venue de la cérébrale postérieure et non de la sylvienne, artère qui se répand à la partie postérieure de la couche optique, précisément dans toute la région assignée à la lésion de l'hémichorée.

Dans le cas d'hémichorée præ-hémiplégique que nous avons cité plus haut, la lésion siégeait dans la région indiquée. C'était une hémorrhagie cérébrale ayant détruit : 1° le noyau lenticulaire, au niveau des trois coupes frontale[1], pariétale et pédiculo-pariétale ; 2° la partie de la capsule interne comprise entre le noyau lenticulaire et le noyau caudé, au niveau de la coupe pariétale.

Depuis plusieurs années, un certain nombre d'auteurs s'élèvent contre la localisation exclusive de l'hémichorée au niveau de la capsule interne. Dans une revue assez récente, Bidon [2] a réuni un grand nombre d'observations d'hémichorée suivies d'autopsie, et a démontré que, sur 78 cas, la capsule interne n'était lésée que 29 fois. Voici, d'ailleurs le tableau des faits sur lesquels porte son travail :

I. — *Lésions de l'appareil opto-strié.*

a. Capsule interne.	isolément	4	29
	avec les noyaux gris centraux	22	
	avec les circonvolutions	3	
b. Noyaux gris centraux.	couche optique seule	11	18
	noyau lenticulaire	4	
	noyau caudé	1	
	plusieurs noyaux	2	
c. Noyaux gris et	circonvolutions	1	3
	pédoncule cérébral	2	
			50

II. — *Lésions en dehors de l'appareil opto-strié.*

a. Circonvolutions et couronne rayonnante	18
b. Pédoncule cérébral	4
c. Protubérance annulaire	3
d. Bulbe seul	1
e. Bulbe avec protubérance ou cervelet	2
	28

Déjà, en 1883, Pierret[3] avait étendu à tout le faisceau pyramidal, depuis l'écorce cérébrale jusqu'à la moelle, la localisation de l'hémicho-

[1] Il s'agit ici des coupes de Pitres, dont on trouvera la description, la nomenclature et la figure au chapitre suivant.

[2] Bidon ; *Rev. de Méd.* 1886.

[3] Pierret ; *Soc. des Sc. méd. de Lyon*, 1883.

réc; Ricoux[1], sous l'inspiration de Demange, avait, l'année précédente, devancé le savant Lyonnais dans cette voie.

Mengui[2], dans sa thèse, admet que l'hémichorée peut être observée consécutivement à des lésions : 1° de la couronne rayonnante de Reil ; 2° de la capsule interne ; 3° des pédoncules et de la protubérance ; 4° de la moelle, dans toute sa hauteur; 5° des nerfs périphériques[3]. Il insiste sur sa fréquence dans les lésions de l'écorce et particulièrement au cours de la paralysie générale ou méningo-périencéphalite diffuse.

En somme, la lésion de la capsule interne ne doit plus être considérée comme le point de départ *exclusif* de l'hémichorée ; celle-ci peut résulter d'une altération d'un point quelconque du faisceau pyramidal; si le segment postérieur de la capsule interne est le plus habituellement en cause, c'est en raison de la concentration, à ce niveau, des fibres motrices cortico-pédonculaires.

Quant à la Physiologie pathologique, on ne peut rien dire de précis et on est réduit aux hypothèses.

Charcot et Raymond ont émis l'opinion qu'il y aurait dans la capsule interne un faisceau moteur qui, irrité par les lésions de cette région, produirait les phénomènes hémichoréiques. On semble admettre aujourd'hui, contrairement à cette opinion, que l'irritation, organique ou réflexe, des centres moteurs corticaux ou celle des tubes nerveux qui en émanent et viennent converger dans la capsule interne, est capable de produire l'hémichorée.

Brissaud a rapproché, à juste titre, le mécanisme de l'hémichorée de celui de la contracture : pour lui, la sclérose complète du faisceau pyramidal provoque une contracture permanente ; — une sclérose moins complète amène une contracture moins violente et permettant encore quelques mouvements ; — enfin une sclérose plus légère encore produirait seulement des mouvements involontaires.

Avant de terminer ce sujet, nous devons encore faire remarquer que la névrose chorée peut reproduire symptomatiquement un certain nombre de traits de l'hémichorée cérébrale, et cela sans qu'on trouve aucune lésion de la région indiquée. C'est là un fait intéressant que l'on peut rapprocher des faits d'hémianesthésie hystérique simulant absolument l'hémianesthésie d'origine cérébrale, et ne correspondant cependant à aucune lésion de la capsule interne.

Peut-on dire que, dans ces faits de chorée ou d'hystérie, il y a lésion fonctionnelle, anatomiquement inappréciable, de cette même capsule interne, qui est anatomiquement lésée dans les cas que nous étudions?

[1] Ricoux; Th. de Nancy, 1882.
[2] Mengui; Th. de Paris, 1888.
[3] Weil; Hémichorée pleurétique, *Revue de Méd.*, 1884.

Ce n'est là qu'une hypothèse. — Nous devrons du reste y revenir plus tard, à propos de l'histoire des névroses elles-mêmes.

Appendice. — De l'hémiathétose post-hémiplégique et de quelques autres variétés d'hémichorée *(forme hémiataxique, hémiparalysie agitante)*.

I. Il est important de préciser les rapports avec l'hémichorée et la valeur séméiologique d'un état particulier dont on a beaucoup parlé depuis quelque temps : l'*athétose*.

« Je désigne sous le nom d'athétose (ἄθετος, sans position fixe) une maladie qui n'a pas encore, que je sache, attiré l'attention des médecins, et dont j'ai recueilli deux observations. Cette affection est caractérisée par un mouvement incessant des doigts et des orteils, et par l'impossibilité de maintenir ces parties dans la position, quelle qu'elle soit, où on cherche à les fixer. Le nom d'athétose m'a paru s'adapter aux symptômes, n'ayant pas encore eu l'occasion de constater par l'autopsie les lésions qui correspondent aux phénomènes que je vais décrire [1]. »

C'est ainsi que Hammond annonce et caractérise la nouvelle maladie, qu'il a la prétention d'observer et de décrire pour la première fois en 1871. Le fait clinique avait déjà été constaté par Charcot (1853) et surtout par Heine (1860) ; mais il n'a été décrit à part et nommé que par Hammond. A partir du travail de ce dernier auteur, les observations se sont multipliées, d'abord en Amérique et en Angleterre (Fischer, Clifford Allbutt, Currie, Ritchie, etc.), puis en Allemagne (Eulenburg, Bernhardt, Rosenbach, etc.), enfin en France (Charcot, Proust, etc.).

En août 1877, nous avons pu réunir et étudier vingt-neuf observations dans une Revue [2] qui est le premier travail d'ensemble paru, en France, sur cette question. Presque à la même époque, Oulmont [3] consacrait à l'athétose sa thèse inaugurale, qui est restée la meilleure et la plus complète description de ce syndrome.

L'athétose n'est pas une maladie. C'est un symptôme ou plutôt un syndrome clinique, qui appartient à la famille des chorées.

Elle se différencie des tremblements en ce que les mouvements qui la caractérisent ne sont pas des oscillations rythmiques et régulières de part et d'autre d'une position d'équilibre. Elle se sépare des mouvements ataxiques en ce que les contractions anormales qui la constituent se produisent au repos et ne sont nullement exagérées par l'occlusion des yeux.

L'athétose appartient donc aux chorées. Mais elle doit être distinguée de la chorée vulgaire : elle a des caractères qui en font une variété clinique spéciale.

[1] Hammond ; *A Treatise of diseases of the nervous system*. New-York, 1871. — Extrait trad. in *Arch. génér. de Médec.*, 1871, II, 329.
[2] *Montpellier médical*, août et sept. 1877.
[3] Oulmont ; Thèse de Paris, 1878.

D'abord les mouvements athétosiques sont en général limités aux doigts et aux orteils. Ils sont très lents, ressemblent par là à des mouvements volontaires, n'ont pas la brusquerie de la chorée vulgaire. Mais ils ont en même temps une très grande amplitude et entraînent des déplacements énormes des divers segments des doigts ; ils produisent presque des subluxations.

Ces mouvements frappent les doigts et les orteils des deux côtés ; ou bien se limitent à un côté du corps : ou encore ne se produisent qu'au membre supérieur ou au membre inférieur, d'un côté ou des deux côtés.

Au poignet et au cou-de-pied, on observe assez souvent un spasme intermittent, que l'on peut à première vue prendre pour une contracture, mais qui disparaît à certains moments et que l'on peut vaincre par certains artifices.

On a noté, dans un certain nombre de cas, une hypertrophie consécutive des muscles de l'avant-bras ; d'autres fois, ces muscles ont conservé leur volume normal ou ont été trouvés atrophiés.

L'athétose n'est pas toujours aussi simple. On voit quelquefois le spasme intermittent se produire aussi dans les genoux et les contractions anormales s'étendre au cou et à la face. Ces faits, qui appartiennent bien à l'athétose par la nature des mouvements des extrémités, servent de transition entre cette variété et la chorée vulgaire.

Sur quatre cas que nous avons observés à l'Hôpital-Général[1], deux appartiennent à l'hémiathétose limitée à la main, et deux à l'athétose double ; sur ces deux derniers, les extrémités sont seules prises chez un des malades, les extrémités et la face chez l'autre[2].

Quoique la connaissance clinique de ce symptôme soit encore assez récente, les interprétations sur sa nature, les théories sur sa pathogénie sont déjà nombreuses et discordantes.

Hammond pensait que dans cette maladie les ganglions intra-crâniens et la portion supérieure de la moelle sont affectés. Peut-être, ajoute-t-il, le processus morbide a-t-il pour siège le corps strié.

Eulenburg repousse cette idée de Hammond et penserait plutôt à une origine corticale, du côté des centres moteurs de l'écorce grise du cerveau. La délimitation caractéristique à certains groupes musculaires, la coïncidence fréquente de mouvements associés sous forme de contractures (dans l'avant-bras et dans le mollet), la présence d'attaques épileptiques : tels sont les arguments qui, après les recherches bien connues de Hitzig, font penser à un état d'excitation de ces centres

[1] Brousse a publié ces quatre observations (*Montpellier médical*, octob. 1879), et nous les avons reproduites dans la 3e partie de nos *Localisat. cérébr.*, 3e édit., 1880, 283.

[2] C'est à cette dernière catégorie qu'appartiendrait le fait, d'ailleurs peu précis, de Kirchhoff (*Arch. f. Psych. u Nervenkr.*, XIII, 3.—Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, 82).

corticaux. La délimitation à un seul côté du corps plaide encore dans le même sens.

Bernhardt n'accepte pas cette théorie d'Eulenburg : les convulsions limitées que l'on observe dans les lésions de circonvolutions n'ont pas le caractère de l'athétose et notamment sa durée. Pour lui, l'athétose doit être rapprochée des chorées, et tout spécialement de l'hémichorée post-hémiplégique, dont nous avons parlé plus haut. L'apparition de ce symptôme après des hémiplégies, sa coïncidence fréquente avec l'hémianesthésie[1], en font une simple variété de l'hémichorée, variété que l'on peut distinguer par un nom spécial.

Rosenbach a trouvé l'athétose dans un cas d'ataxie locomotrice progressive[2] (avec autopsie). Il en fait alors un symptôme sans signification diagnostique bien précise, analogue au nystagmus, et pouvant se présenter dans beaucoup de maladies nerveuses distinctes.

Charcot a repris au contraire l'idée de l'assimilation à l'hémichorée post-hémiplégique, et c'est là aussi la théorie soutenue par Oulmont.

Pour nous, nous croyons que le nombre des documents rassemblés est encore insuffisant pour permettre des conclusions définitives, d'autant que tous les faits publiés sous le nom d'athétose n'appartiennent pas d'une manière certaine au même groupe. Cependant voici ce que l'on peut dire, croyons-nous, dans l'état actuel de la science.

L'athétose est une variété de chorée. Par suite, la pathogénie générale n'en est pas plus connue que celle de la chorée.

Mais il y a parmi les chorées une espèce particulière, l'hémichorée post-hémiplégique, dont on connaît la valeur diagnostique pour le siège de la lésion. De même, il y a parmi les athétoses une espèce particulière, l'hémiathétose post-hémiplégique[3], qui doit avoir une valeur séméiologique toute spéciale et dont la lésion doit siéger à peu près dans les mêmes régions que l'hémichorée.

[1] Il a été publié, cependant, un certain nombre de faits dans lesquels l'hémiathétose post-hémiplégique s'est montrée indépendamment de toute anesthésie. Renault a présenté récemment à la *Soc. méd. des hôpitaux* (27 avril 1888) une jeune fille de 16 ans, atteinte depuis l'âge de 4 ans, à la suite d'une hémiplégie post-typhique, d'une hémiathétose classique, mais sans trouble aucun de la sensibilité.

[2] Voir, dans le chapitre consacré plus loin à l'ataxie locomotrice, ce qui concerne l'athétose, ou les mouvements athétoïdes des tabétiques.

[3] C'est bien dans ce groupe que rentre le fait de Bernhardt (*Arch. f. Psych.*, XII, 2. — Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VII, 335) dans lequel une hémichorée post-hémiplégique se transforma en hémiathétose au bout de cinq semaines. — Ce même malade présentait, outre l'hémiplégie droite, de l'aphasie, de l'agraphie et de l'hémianopsie du même côté. Après trois ans de traitement, l'aphasie et l'agraphie avaient presque totalement disparu ; l'hémiathétose persistait avec l'hémianopsie.

A propos de cette communication de Bernhardt à la Société de psychiatrie et maladies nerveuses de Berlin (14 mars 1881), Senator mentionne avoir vu assez sou-

En d'autres termes, de même que l'athétose prise en général est une variété de chorée, de même l'hémiathétose post-hémiplégique est une variété de l'hémichorée post-hémiplégique et correspond probablement à la même lésion.

Nous disons *probablement*, parce que la chose n'est pas démontrée d'une manière bien positive par les autopsies, qui sont du reste encore peu nombreuses.

Ewald[1] a publié deux faits : dans le premier, il y avait deux petits foyers de ramollissement sur la circonvolution temporale du côté opposé aux membres athétosiques ; dans le second, il y avait une petite masse tuberculeuse sous les tubercules quadrijumeaux. Mais, comme dit Arnozan[2], ces deux faits sont si complexes, les symptômes ont été si multiples, si bizarrement associés, qu'on ne saurait apprécier bien exactement la valeur des lésions.

Dans le fait de Rosenbach[3], il y avait, outre la sclérose des cordons postérieurs de la moelle, un petit foyer de ramollissement à l'extrémité postérieure, inférieure et externe du noyau lenticulaire.

Landouzy[4] a publié un cas très remarquable et beaucoup plus net que les précédents, dans lequel la lésion était un foyer de ramollissement englobant un petit calcul et occupant la partie antérieure du noyau lenticulaire, avec léger amincissement du pédoncule cérébral correspondant et intégrité de la capsule interne.

Enfin, Kahler et Pick[5] ont plus récemment observé un autre fait d'hémiathétose post-hémiplégique dans lequel un vieux foyer hémorrhagique siégeait dans la couche optique (moitié externe) et dans cette partie de la capsule interne qui est immédiatement derrière le faisceau compact des fibres pyramidales de Flechsig ; la lésion s'étendait en arrière jusqu'au faisceau sensitif de Meynert.

Tous ces faits rendent probable, comme nous disions plus haut, l'assimilation de ces cas d'hémiathétose post-hémiplégique à l'hémichorée post-hémiplégique, suivant l'opinion de Charcot[6].

Nous signalerons enfin, en terminant ce paragraphe, les rapports qu'il y a souvent entre l'athétose et l'atrophie cérébrale. Brousse a bien

vent de la chorée post-hémiplégique chez des enfants atteints d'hémiplégie spasmodique infantile (*Arch. de Neurol.*, 1882, III, 231): c'est la confirmation de ce que nous dirons plus loin des rapports de ces phénomènes post-hémiplégiques avec la sclérose cérébrale.

[1] Ewald ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1877.

[2] Arnozan ; *Gaz. hebdomad.*, 1879, 203.

[3] Rosenbach ; *Virch. Arch.*, 1876, LXVIII, 85.

[4] Landouzy ; *Soc. Anat.* et *Progrès médical*, 1878.

[5] Kahler et Pick ; *Prag. Viertelj.*, 1879. — *Centralbl. f. Nervenk.*, 1879, 253.

[6] Citons encore un fait de Lauenstein (*Deut. Arch. f. klin. Med.*, XX), dans lequel il y avait, entre autres lésions, un ramollissement à l'extrémité antérieure de la couche optique.

mis le fait en évidence, dans le travail que nous avons cité, en s'appuyant, soit sur nos observations, soit sur celles d'Oulmont.

Nous verrons du reste, à propos de la sclérose cérébrale, que cette lésion entraîne souvent des phénomènes d'excitation motrice variés : contractures, convulsions, etc[1].

II. Nous avons observé, il y a quelques années, un phénomène post-hémiplégique que, pendant la vie du malade, nous avions soigneusement distingué de l'hémichorée et que l'autopsie nous a démontré être réellement une variété d'hémichorée (au moins quant au siège de la lésion).

Ce qui caractérise en effet classiquement l'hémichorée, c'est l'instabilité au repos. Or, chez notre malade, il n'y avait aucun mouvement anormal au repos. Mais, dès qu'il voulait agir avec le bras paralysé (bras droit), et spécialement quand il voulait exécuter un acte un peu délicat, exigeant de petits mouvements, les doigts devenaient le siège de contractions irrégulières, qui l'empêchaient de fixer son crayon dans la position voulue pour écrire et quelquefois même projetaient vivement au loin l'objet qu'il voulait maintenir dans les doigts.

Nous avons souvent fait remarquer aux élèves combien ce genre de mouvement post-hémiplégique différait des tremblements, puisqu'il n'y avait pas d'oscillations régulières, et différait aussi de l'hémichorée, puisqu'il ne se produisait qu'à l'occasion des mouvements volontaires. Il paraissait ainsi se rapprocher plutôt des mouvements ataxiques. Cependant l'occlusion des yeux ne les exagérait nullement.

A l'autopsie, nous trouvâmes un foyer de ramollissement qui avait détruit la partie supérieure des deux noyaux du corps strié et de la capsule interne qui les sépare, au niveau des coupes pédiculo-frontale et frontale. Au niveau de la coupe pariétale, il y avait deux autres foyers moins volumineux dans la couche optique, dont l'un affleurait la capsule interne dans sa partie lenticulo-optique.

Le siège de cette lésion paraît indiquer que nous avions affaire à des mouvements post-hémiplégiques appartenant à la famille des hémichorées ; seulement les caractères tout à fait spéciaux que nous avions constatés prouvent qu'il y a là une variété particulière de l'hémichorée, variété que l'on pourrait séparer sous le nom de *forme hémiataxique*[2].

Enfin, dans une autre circonstance, nous avons observé chez un hémiplégique un tremblement unilatéral présentant tous les caractères de la paralysie agitante. Au lieu de se produire, comme le tremblement

[1] Un chapitre spécial sera consacré à l'athétose double dans l'art. III de la 5e partie, relatif aux névroses motrices ; nous le placerons à la suite de la chorée chronique.

[2] L'observation à laquelle nous faisons ici allusion a été publiée dans le *Progrès médical* (19 novembre 1880).

classique des hémiplégiques, à l'occasion des actes volontaires, il ne se produisait qu'au repos et s'accompagnait même de sensations de chaleur et de l'immobilité de la tête portée en avant, simulant l'attitude *soudée* que nous décrirons dans la maladie de Parkinson.

Ce fait est intéressant au point de vue clinique; seulement, n'ayant pas pu faire l'autopsie de ce cas, il nous parut de peu d'importance. Mais nous avons trouvé dans le livre de Nothnagel[1] la mention d'un fait analogue de Leyden[2], avec autopsie.

C'était un tremblement du bras droit, présentant les caractères de la paralysie agitante et composé de 200 oscillations à la minute; il y avait un sarcome occupant toute la couche optique gauche.

Sollier[3] a également rapporté un cas d'hémiparalysie agitante, sans hémiplégie, symptomatique d'un sarcome du noyau lenticulaire.

Nous ne voulons tirer, pour le moment, qu'une conclusion de ces faits: c'est que *les lésions de la capsule interne ou des parties immédiatement voisines peuvent entraîner des phénomènes post-hémiplégiques un peu différents de l'hémichorée classique, et parmi lesquels nous citerons : l'hémiathétose, l'hémiataxie, et l'hémiparalysie agitante.*

Il est important de noter (et cela justifie le rapprochement que nous avons établi entre des phénomènes aussi disparates en apparence), que ces diverses variétés de mouvements anormaux peuvent, à un moment donné, coexister ou se succéder chez un même sujet, habituellement frappé en même temps d'hémiplégie et d'hémianesthésie.

Depuis notre deuxième édition, plusieurs faits ont été publiés, confirmant l'existence de ces phénomènes post-paralytiques, soit à forme d'ataxie[4], soit à forme de paralysie agitante. On les trouvera notamment réunis dans la thèse de Rieoux[5], qui y ajoute même, sous l'inspiration de Demange, des faits de tremblement post-hémiplégique à forme de *sclérose en plaques*, c'est-à-dire caractérisés par l'immobilité au repos et des mouvements anormaux rythmiques dans les actes volontaires.

En définitive, on voit que ce chapitre des mouvements post-paralytiques est encore ouvert et plus complexe qu'on ne le croyait il y a quelques années. En laissant de côté les contractures, que nous étudierons à part[6], les paralytiques peuvent présenter diverses espèces de mouvements

[1] Nothnagel; *Top. Diagn. der Gehirn-krankh.*, 223.
[2] Leyden; *Virch. Arch.*, XXIX.
[3] Sollier; *Bull. de la Soc. Anat.*, 1888, pag. 649.
[4] Voy. notamment les faits de :
Ugo Bassi, in *Lo Speriment.*, 1881, 7 (Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1882, II, 224);
Demange; *Revue de Médecine*, février 1888;
Oppenheim; *Charite Annalen*, 1889, 396.
[5] Rieoux; Thèse de Nancy, 1882.
[6] Voir plus loin, chap. I, art. I, de la 2e partie.

anormaux que nous avons, déjà ailleurs, proposé de classer de la manière suivante :

	SE MONTRANT AU REPOS.	SE PRODUISANT DANS LES MOUVEMENTS VOLONTAIRES.
Tremblements.	Forme de paralysie agitante.	Forme de sclérose en plaques.
Contractions en divers sens.	Forme de chorée	Forme d'ataxie.

Nous reconnaissons, avec Ricoux, que les formes de chorée et de paralysie agitante ne sont pas absolument limitées au repos ; mais ce n'en est pas moins là un caractère important qui permet la classification. De plus, nous admettons aussi, avec le même auteur, qu'il faut également joindre à ce tableau les *formes mixtes* que l'on observe dans un certain nombre de cas.

Malgré ses imperfections, et telle qu'elle est, cette classification nous paraît cependant devoir encore rendre des services, au moins jusqu'à nouvel ordre [1].

CHAPITRE IV.

LÉSIONS CORTICALES [2].

(Circonvolutions et Centre ovale.)

A. Centres moteurs. — Nous venons d'étudier deux régions du cerveau que l'on peut considérer comme étant aujourd'hui bien connues au point de vue des localisations cérébrales, et dont il paraît assez facile de reconnaître cliniquement les lésions : la capsule interne et la troisième circonvolution frontale gauche. Nous avons à étudier maintenant toutes les circonvolutions prises dans leur ensemble, la substance grise corticale dans sa totalité.

[1] Voy. la thèse de Fournier (Montpellier, 1884), — et notre article *Paralysie*, in *Dict. encyclop. des Sc. médic.*, 569.
Voy. encore Eloy; *Union médicale*, 1883, 82, — et l'article plus récent de Bidon dans la *Revue de Médecine*.

[2] Charcot ; *Leçons sur les localisations dans les maladies cérébrales*.
Lépine ; Thèse d'agrégation, 1875.
Landouzy ; *Des convulsions fronto-pariétales*, etc., etc.
On trouvera des renseignements bibliographiques plus étendus dans toutes les Revues parues sur ce sujet, notamment dans notre travail sur les *Localisations dans les maladies cérébrales*, 3e édit., 1880 ; — dans le remarquable mémoire de Soury (*Arch. de Neurol.*, 1891), — et dans les leçons récentes de Ferrier (*Leçons sur les localisations cérébrales*, trad. de Sorel, 1891).

Jusque dans ces derniers temps on avait admis, à la suite des travaux de Flourens, et certains physiologistes l'admettent encore aujourd'hui[1], que la substance grise des circonvolutions est inexcitable par les moyens physiologiques connus, et que les altérations de ces régions ne se manifestent par aucun signe spécial et propre. C'est l'opinion que vous trouverez émise par Longet et Vulpian dans leurs livres classiques sur la physiologie du système nerveux. Aussi ces auteurs repoussaient-ils toute idée de localisation clinique pour ces régions cérébrales.

Toutes les fois qu'une lésion éminemment corticale, comme certaines méningites, produisait des convulsions ou des paralysies, on voyait là une action à distance exercée sur les ganglions de la base, sur le corps strié notamment, qui était le centre des mouvements[2].

Aujourd'hui, on tend au contraire à trouver une symptomatologie spéciale pour les lésions de l'écorce grise, et à distinguer, même au point de vue clinique, les diverses régions de cette écorce.

Tandis que, pour la capsule interne et la troisième circonvolution frontale, c'est la clinique qui a précédé la physiologie et mis sur la voie de la démonstration de la fonction; ici, au contraire, c'est la physiologie expérimentale qui a commencé, et la clinique s'efforce aujourd'hui de contrôler. Seulement, vous remarquerez bientôt que les faits physiologiques sont encore vivement contestés, et que, de l'aveu de tous, c'est la clinique qui doit définitivement résoudre cet important et difficile problème.

En variant les excitants, en employant des courants électriques très faibles, des physiologistes, en tête desquels il faut placer Hitzig en Allemagne et Ferrier en Angleterre, ont démontré que la substance grise corticale est excitable, et qu'il y a dans cette écorce divers centres pour différents mouvements. Les cliniciens, Charcot et ses élèves de la Salpêtrière au premier rang, ont ensuite vérifié ces résultats en accumulant les faits soigneusement observés.

C'est là, en effet, ce qu'il faut : des observations bien prises. La question est encore à l'étude, et pour longtemps. Chacun peut être appelé à apporter un document important à la solution du problème : il faut savoir bien prendre l'observation. Il faut pour cela, d'une part, faire une analyse très soignée de la forme symptomatique observée pendant la vie, et donner ensuite une description topographique très exacte du siège de la lésion trouvée à l'autopsie. — Toute la *méthode anatomo-clinique* est là ; méthode pleine de promesses et qui ne peut mener qu'à de grands et solides résultats.

Ce qui a longtemps retardé ce genre d'étude, c'est l'absence de

[1] Voir notamment le très récent travail de Dupuy dans le *Brain*, 1892, n° 58, pag. 100.

[2] Voy. à ce sujet la Thèse, du reste remarquable, de Rendu sur les *paralysies liées à la méningite tuberculeuse*, et comparez-la à celle, citée plus haut, de Landouzy sur un sujet analogue.

nomenclature nette, de topographie exacte du cerveau. Nous avons déjà donné quelques détails sur la capsule interne et les parties avoisinantes. Nous sommes obligés maintenant d'insister sur la topographie des circonvolutions. Ces connaissances sont actuellement indispensables à tout médecin. Chacun devrait avoir entre les mains des schémas des circonvolutions cérébrales, des cartes de la géographie cérébrale, sur lesquelles il pourrait inscrire et représenter exactement le siège des lésions trouvées dans chaque autopsie[1]. Que de faits improductifs qui pourraient ainsi acquérir une grande importance !

§ I. — Anatomie. I. Il est donc indispensable de commencer par une description sommaire des *circonvolutions cérébrales*[2]. Nous ne parlerons pas de tout et ne nommerons pas tous les plis de passage. Nous voulons donner simplement les grands points de repère indispensables aujourd'hui au médecin.

On trouve facilement sur la *face externe* convexe d'un cerveau (Voy. fig. 15) la *scissure de Sylvius* (1) et la *scissure de Rolando* (2). Tout ce qui est en avant de la scissure de Rolando est le *lobe frontal*.

Ce lobe comprend quatre circonvolutions principales : la *frontale ascendante* (7), parallèle à la scissure de Rolando et qui forme la lèvre antérieure de cette scissure ; plus en avant, trois circonvolutions superposées et parallèles à la scissure de Sylvius, que l'on désigne, en les numérotant de haut en bas : 1re (4), 2e (5), 3e (6) *circonvolutions frontales*.

Le *lobe pariétal* est limité en avant par la scissure de Rolando, qui le sépare du lobe frontal, et en bas par la scissure de Sylvius, qui le sépare du lobe temporal. La limite postérieure est plus difficile à trouver. C'est la *scissure occipito-pariétale* ou *perpendiculaire externe*. Vous en voyez le commencement (3) ; elle est réduite à une encoche, à cause des plis de passage qui la recouvrent. Mais elle est très nette chez le singe et dans quelques cerveaux anormaux (Broca). Pour la trouver chez

[1] Nous nous servons toujours, pour inscrire les lésions trouvées aux autopsies, de schémas reproduisant les circonvolutions (face externe et face interne) et les coupes de Pitres, suivant les fig. 15 et 16, et la Pl. VIII. — Il faut y joindre aussi les faces supérieure et inférieure du cerveau, et la coupe de Flechsig (Pl. VI, fig. 1, 2 et 3).

[2] Consulter, pour l'étude complète de ce point :

S. Pozzi, art. *Circonvolutions cérébrales* in *Dict. encyclop.* — On trouvera reproduites dans cet article de bonnes figures du manuel d'Ecker (1869).

Gromier; Thèse de Paris, 1874.

Charcot; *Progr. méd.*, 1875, 18 et 21.

Carville et Duret; *Arch. de Physiol.*, 1875.

Rendu et Gombault; *Revue générale*, in *Rev. des Sc. médic.*, VII, 328.

Keraval; *Nomenclature et synonymie des circonvolutions* (*Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, 181 et 311).

Brissaud; *Anatomie du cerveau de l'homme*. Texte et atlas, 1893.

l'homme, on cherche à la face interne la scissure perpendiculaire interne, que l'on découvre toujours facilement, et on la prolonge par la

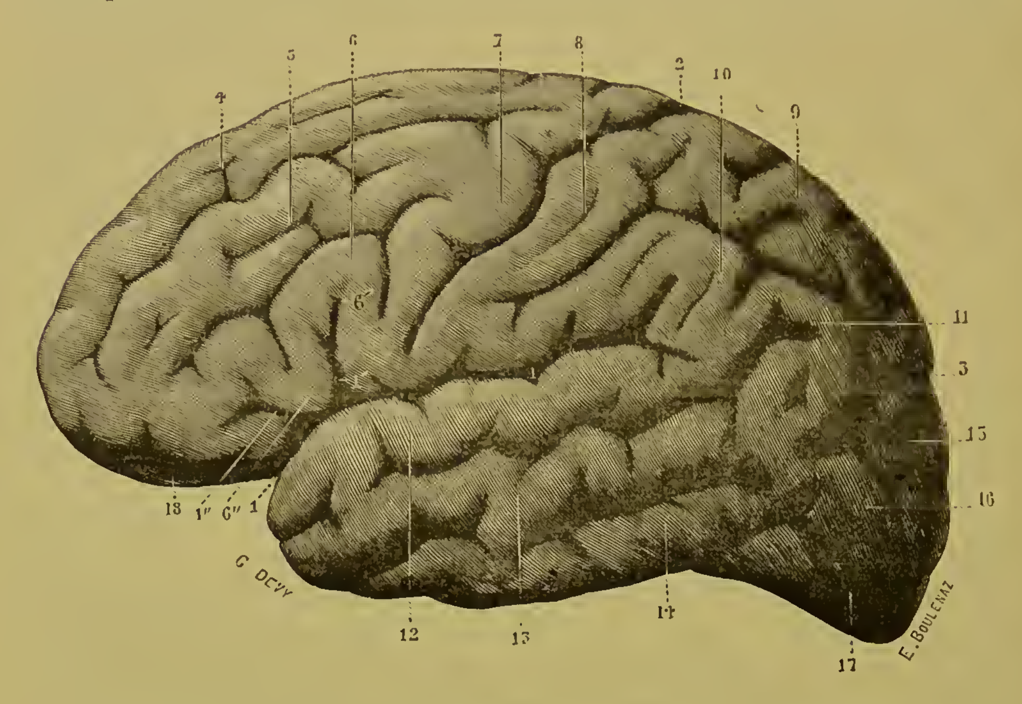


Fig. 15. — Face externe de l'hémisphère gauche (d'après Testut).

1. Scissure de Sylvius, avec 1′ sa branche ascendante et 1″ sa branche horizontale.— 2. Scissure de Rolando.— 3. Scissure perpendiculaire externe.— 4. Première frontale. — 5. Deuxième frontale. — 6. Troisième frontale, avec 6′ son pied et 6″ le cap. — 7. Circonvolution frontale ascendante.— 8. Circonvolution pariétale ascendante.— 9. Pariétale supérieure.— 10. Pariétale inférieure ou lobule du pli courbe.— 11. Pli courbe. — 12. Première temporale.— 13. Deuxième temporale.— 14. Troisième temporale. - 15. Première occipitale.— 16. Deuxième occipitale.— 17. Troisième occipitale.— 18. Lobe orbitaire.

pensée sur la face convexe ; on a ainsi la limite postérieure idéale du lobe pariétal.

Le lobe pariétal est formé de deux étages superposés, séparés par la *scissure interpariétale*.

En avant de cette scissure est la circonvolution *pariétale ascendante* (8), parallèle à la frontale ascendante et qui forme la lèvre postérieure du sillon de Rolando. La partie qui est au-dessus de la scissure interpariétale s'appelle *lobule pariétal supérieur* ou *lobule du pli pariétal* (9). La partie au-dessous forme le *lobule du pli courbe* et le *pli courbe*, sur lesquels nous allons revenir.

Le *lobule temporal* est formé de trois circonvolutions à peu près parallèles (12, 13, 14), que l'on désigne en les numérotant.

Entre la première et la seconde circonvolution temporale est la *scissure parallèle*. L'extrémité supérieure de cette scissure est séparée de la scissure interpariétale par le pli courbe (11) qui coiffe le fond et a une

partie ascendante et une partie descendante. Toute la masse comprise entre la scissure de Sylvius, la scissure interpariétale et la scissure parallèle est le lobule du pli courbe (10).

« Le lobule pariétal inférieur, dit Féré [1], est subdivisé en deux parties : l'une postérieure, à cheval sur l'extrémité de la scissure parallèle, constitue le pli courbe, et l'autre antérieure, à cheval sur l'extrémité de la scissure de Sylvius, constitue le lobule du pli courbe ».



Fig. 16. — Face interne de l'hémisphère gauche (d'après Testut). (Les deux hémisphères ont été séparés l'un de l'autre par une section vertico médiane).

1. Corps calleux, avec 1′. son bourrelet, 1″. son genou, 1‴. son bec. — 2 Coupe du trigone. — 3. Septum lucidum. — 4. Couche optique. — 5. Coupe de la commissure grise. — 6. Plexus choroïdes des ventricules latéraux. — 7. Glande pinéale et ses pédoncules. — 8. Commissure blanche postérieure. — 9. Aqueduc de Sylvius. — 10. Coupe de la protubérance. — 11. Tubercule mamillaire. — 12. Tuber cinereum. — 13. Corps pituitaire. — 14. Tige pituitaire. — 15. Nerf optique. — 16. Coupe de la commissure blanche antérieure. — 17. Trou de Monro. — 18. Circonvolution du corps calleux, 18′. sa continuation avec la circonvolution de l'hippocampe. — 19. Sinus du corps calleux. — 20. Circonvolution frontale interne, 20′. lobule paracentral. — 21. Terminaison en encoche de la scissure de Rolando. — 22. Lobule quadrilatère ou avant-coin. — 23. Coin. — 24. Lobe temporo-occipital.

Nous en arrivons à la *face interne* (fig. 16). D'abord une grande circonvolution (18) forme tout l'étage inférieur : c'est la *circonvolution du corps calleux*. Au-dessus est la *scissure calloso-marginale*. Au-dessus de cette scissure, on trouve d'avant en arrière : 1° la face interne de

[1] Féré ; *Anatomie médicale du système nerveux*, 2e édit., 1891.

EXPLICATION DE LA PLANCHE VI (d'après Testut).

Fig. 1. — *Cerveau, vu par sa face supérieure ou convexe.* — 1. Extrémité antérieure de la scissure interhémisphérique. — 1'. Son extrémité postérieure. — 2, 2. Bord supérieur des hémisphères. — 3. Corps calleux. — 4, 4. Extrémité antérieure ou frontale des hémisphères — 5, 5. Leur extrémité postérieure ou occipitale. — 6. Scissure de Rolando. — 7. Scissure de Sylvius. — 8. Scissure perpendiculaire externe. — 9. Sillon interpariétal. — 10, 11, 12. Première, deuxième, troisième circonvolutions frontales. — 13. Frontale ascendante. — 14. Pariétale ascendante. — 15. Pariétale inférieure. — 16. Pariétale supérieure. — 17. Circonvolutions occipitales.

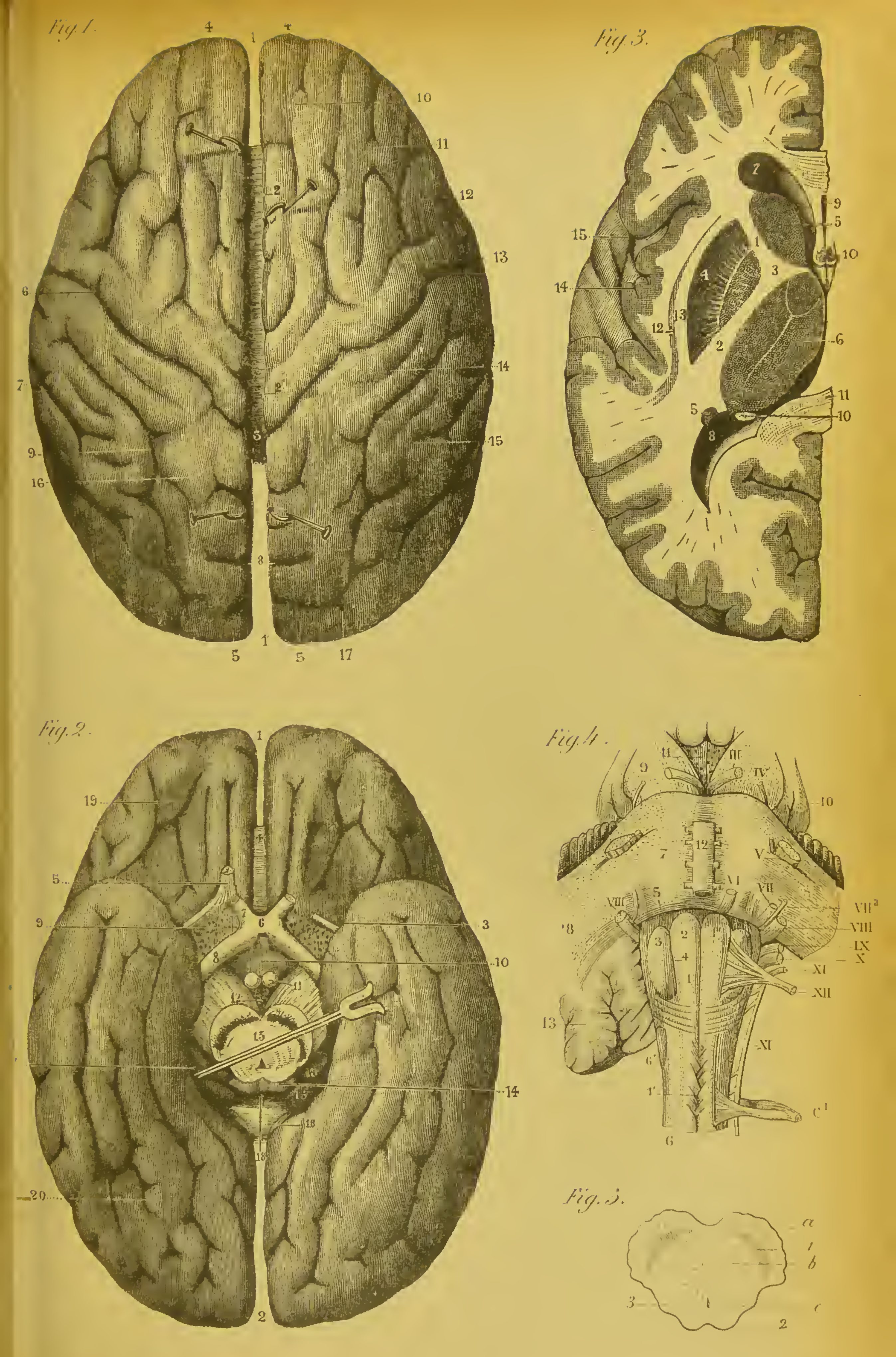
Fig. 2. — *Face inférieure du cerveau. — Le cervelet et la protubérance ont été enlevés par une coupe portant sur la partie postérieure des pédoncules cérébraux.* — 1. Extrémité antérieure, et 2. Extrémité postérieure de la scissure interhémisphérique. — 3. Scissure de Sylvius. — 4. Genou du corps calleux. — 5. Bandelette olfactive et ses deux racines blanches. — 6. Chiasma des nerfs optiques. — 7. Nerfs optiques. — 8. Bandelette optique. — 9. Espace perforé antérieur. — 10. Tuber cinereum et tige pituitaire. — 11. Tubercules mamillaires. — 12. Espace perforé postérieur. — 13. Coupe des pédoncules cérébraux et de l'aqueduc de Sylvius. — 14. Tubercules quadrijumeaux postérieurs. — 15. Corps genouillés de la couche optique. — 16. Bourrelet du corps calleux, contourné par le fasciola cinerea. — 17. Portion latérale, et 18. Portion moyenne de la fente cérébrale de Bichat. — 19. Lobe orbitaire et ses circonvolutions. — 20. Lobe temporo-occipital et ses circonvolutions.

Fig. 3. — *Coupe horizontale de Flechsig (hémisphère gauche).* — 1. Segment antérieur de la capsule interne. — 2. Son segment postérieur. — 3. Son genou. — 4. Noyau lenticulaire. — 5, 5. Noyau caudé. — 6. Couche optique. — 7. Prolongement antérieur du ventricule latéral. — 8. Son prolongement postérieur ou occipital. — 9. Septum lucidum et sa cavité centrale. — 10. Piliers antérieurs, et 10'. Pilier postérieur du trigone. — 11. Corps calleux. — 12. Avant-mur. — 13. Capsule externe. — 14. Lobe de l'insula. — 15. Scissure de Sylvius.

Fig. 4. — *Protubérance et bulbe rachidien, vus par leur face antéro-inférieure.* — 1. Sillon médian antérieur du bulbe, avec 1'. entrecroisement des pyramides, 1''. trou borgne. — 2. Pyramide antérieure. — 3. Olive. — 4. Sillon préolivaire. — 5. Fossette sus-olivaire et fossette latérale. — 6. Faisceau latéral, avec 6'. Corps cendré de Rolando. — 7. Protubérance annulaire. — 8. Pédoncules cérébelleux moyens. — 9. Pédoncules cérébraux. — 10. Bandelettes optiques et corps genouillés. — 11. Espace interpédonculaire. — 12. Tronc basilaire. — 13 Cervelet. III. Moteur oculaire commun. — IV. Pathétique. V. Trijumeau. — VI. Moteur oculaire externe. — VII. Facial. — VII *a*. Intermédiaire de Wrisberg. — VIII. Auditif. — IX. Glosso-pharyngien. — X. Pneumo-gastrique. — XI Spinal. — XII. Hypoglosse. — C1. Première paire cervicale.

Fig. 5. — *Coupe transversale des pédoncules cérébraux, immédiatement en avant de la protubérance.* — *a*, étage inférieur des pédoncules; *b*. étage moyen; *c*, étage supérieur. — 1. Substance noire ou locus niger de Sœmmering; 2, tubercules quadrijumeaux (testes); 3, aqueduc de Sylvius.

la première *circonvolution frontale* (20); — 2° le *lobule paracentral* (20'), qui est la continuation, à la face interne, des deux circonvolutions



C. Coulet, Editeur

Lith. L. Combes, Montp

frontale et pariétale ascendantes, que ne sépare plus le sillon de Rolando. Ce lobule paracentral présente souvent un sillon transversal ; — 3° la fin de la scissure calloso-marginale ; — 4° le *lobule quadrilatère* (22) ou *avant-coin*, qui correspond au lobe pariétal externe, moins la pariétale ascendante ; — 5° la scissure *perpendiculaire interne* ou *pariéto-occipitale* ;— 6° le *lobule cunéiforme* ou *coin* (23), — 7° la *scissure calcarine*; — 8° le *lobule occipital* (24).

On complétera cette étude des circonvolutions à la face externe et à la face interne de l'hémisphère par la description des faces supérieure et inférieure (fig. 1 et 2 de la pl. VI).

A la face *supérieure*, nous retrouvons les plis et les scissures que nous avons déjà décrits à la face externe (fig. 15) et, en plus, l'extrémité des trois circonvolutions occipitales (17).

A la face *inférieure*, nous avons d'avant en arrière : 1° les circonvolutions orbitaires (19), avec le gyrus rectus en dedans ; —2° la scissure de Sylvius (3) ; — 3° les deuxième et troisième temporales en dehors, séparées par la première scissure temporo-occipitale de la première circonvolution temporo-occipitale ou lobule fusiforme, laquelle est elle-même séparée par la deuxième scissure temporo-occipitale de la deuxième circonvolution temporo-occipitale ou lobule lingual.

II. *Circulation des circonvolutions.* — En parlant, plus haut, de la circulation cérébrale (art. II, chap. 1, pag. 36), nous avons réservé la description de la distribution des *artères corticales.* C'est un point que nous devons aborder maintenant.

Les artères des circonvolutions viennent de trois sources : la cérébrale antérieure, la sylvienne ou cérébrale moyenne, et la cérébrale postérieure. Voici la distribution générale de ces artères (Pl. VII) :

A. *Cérébrale antérieure.* — Cette artère donne d'abord des branches pour les deux tiers internes de la face inférieure du lobe frontal : ce sont les artères *frontales interne et inférieure.* Elle donne ensuite trois branches :

1° L'*artère frontale interne et antérieure* vascularise, à la face externe, les première et deuxième circonvolutions frontales, et, à la face interne, la partie antérieure de la première circonvolution frontale.

2° L'artère *frontale interne et moyenne* vascularise la circonvolution du corps calleux et l'étage au-dessus, en arrière de l'artère précédente, jusqu'au lobe quadrilatère.

3° L'artère *frontale interne et postérieure* vascularise le lobe quadrilatère ou avant-coin, et va jusqu'à la scissure occipito-pariétale.

En résumé, cette artère vascularise : 1. Les deux tiers internes de la face inférieure, toute la face interne et les deux circonvolutions supérieures de la face externe du lobe frontal (c'est-à-dire tout le lobe frontal,

sauf la troisième frontale et la frontale ascendante) ; 2. Toute la face interne du lobule pariétal ; 3. La circonvolution du corps calleux.

B. L'artère *sylvienne* fournit quatre branches :

1. L'artère *frontale externe et inférieure* vascularise toute l'épaisseur de la troisième frontale (face inférieure et face externe) et les deux premières pyramides antérieures de l'insula : c'est l'*artère de l'aphasie.*

2. L'artère *pariétale antérieure* vascularise la frontale ascendante, l'extrémité postérieure de la deuxième frontale et les deux pyramides médianes de l'insula.

3. L'artère *pariétale postérieure* vascularise la pariétale ascendante et le lobule pariétal supérieur (tout ce qui est au-dessus de la scissure inter-pariétale).

4. L'artère *pariéto-sphénoïdale* vascularise le reste du lobe pariétal (ce qui est au-dessus de la scissure interpariétale) et la première temporale (en d'autres termes, le lobule du pli courbe, le pli courbe et la première temporale, c'est-à-dire tout ce qui entoure le fond de la scissure de Sylvius).

EXPLICATION DE LA PLANCHE VII (d'après Testut).

Fig. 1 — *Face interne de l'hémisphère gauche, avec indication de ses trois territoires artériels.* — 1, territoire de la cérébrale antérieure (en bleu) ; 2, territoire de la sylvienne (en rouge) ; 3, territoire de la cérébrale postérieure (en jaune).

Fig. 2.— *Face externe de l'hémisphère gauche.* — Mêmes divisions que précédemment.

Fig. 3. — *Face inférieure du cerveau.* — Mêmes divisions que plus haut.

En résumé, cette artère complète la vascularisation du lobe frontal en se distribuant à la troisième frontale et à la frontale ascendante. Elle vascularise ensuite toute la face externe du lobe pariétal et la première temporale.

Ce qu'il y a de remarquable, c'est que tous les centres moteurs dont nous parlerons tout à l'heure se trouvent précisément dans le territoire de l'artère sylvienne[1], qui est, à proprement parler, l'*artère des centres moteurs corticaux*[2].

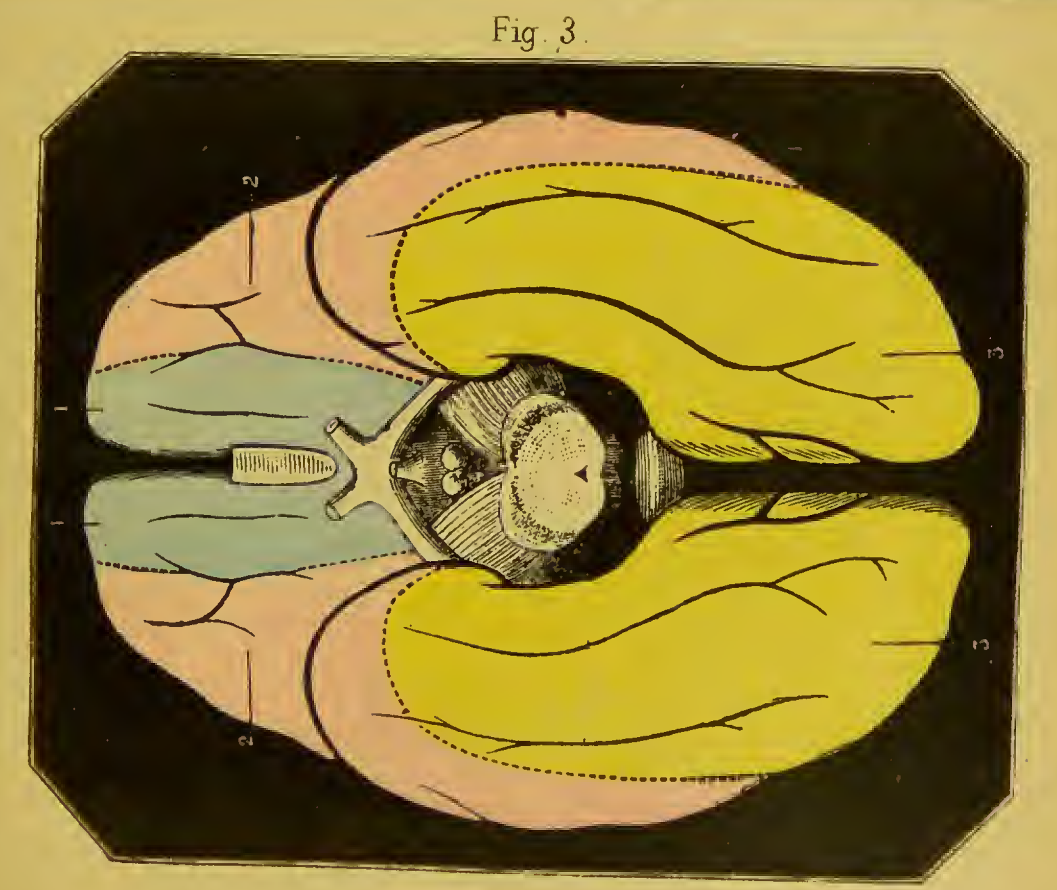
[1] Il faut cependant excepter le lobule paracentral, que Charcot a démontré faire partie de la région motrice, et qui est vascularisé par la cérébrale antérieure et non par la sylvienne.

[2] Duret avait admis une indépendance très complète de chaque territoire vasculaire ; Cadiat au contraire, dit Decaisne (Thèse de Paris, 1879), ne partage pas cette opinion exclusive, et admet des anastomoses plus larges que celles décrites par Duret. On admet cependant encore d'une manière générale, avec Ferrier (*De la localisat. des mal. cérébr.*, trad., de Varigny, Paris, 1868, 62), que « la disposition anatomique de ces vaisseaux est telle, d'après les recherches de Duret et de Heubner, que les artères des ganglions de la base peuvent demeurer perméables, alors que les artères corticales sont obstruées par des embolies. Il en résulte que le

Fig. 1.

Fig. 2

Fig. 3.



Coulet, Editeur.

Lith. L. Combes. Montp.

C. L'artère *cérébrale postérieure*, qui intéresse beaucoup moins au point de vue particulier qui nous occupe ici, donne trois branches :

1. L'artère *temporale antérieure*, destinée surtout au lobe sphénoïdal ;
2. L'artère *temporale postérieure*, qui complète la vascularisation du lobe temporal au delà de la scissure parallèle ;
3. L'artère *occipitale*, destinée surtout au lobe occipital.

III. La *structure des circonvolutions*[1] présente aussi quelque intérêt, au point de vue des différences que l'on peut constater entre les diverses régions de l'écorce cérébrale.

La *cellule nerveuse* est l'élément actif principal de la substance grise. Dans l'écorce cérébrale, les cellules sont de dimensions très variées : petites, moyennes, grosses et géantes. La distribution de ces divers éléments n'est pas la même dans tous les points du cerveau.

Il semble, d'après les travaux de Betz, Mierzejewsky et Bevan Lewis[2], que les cellules géantes n'appartiennent qu'à la zone motrice. On les rencontre surtout dans les deux circonvolutions ascendantes et dans le lobule paracentral, leur continuation à la face interne.

En arrière, au contraire, dans les lobes occipital, sphénoïdal, etc., il n'y a que de grosses cellules, qui seraient plutôt des organes de sensibilité (?).

Pierret[3] a étudié de plus près les dimensions des cellules nerveuses et est arrivé à formuler la conclusion suivante : Les dimensions des cellules motrices ou sensitives des centres nerveux sont, chez l'homme, en raison directe de la distance qui les sépare et de l'organe périphérique qu'elles innervent et du centre cérébral ; ou, d'une manière plus générale, les dimensions des cellules nerveuses sont en raison directe des distances que doivent parcourir les incitations motrices qui en partent ou les incitations sensitives qui y arrivent. — Cette loi est vraie pour les cellules de l'écorce cérébrale, car les plus grosses cellules se rencontrent dans les régions pariéto-frontales qui sont en relation avec les membres inférieurs, et l'on rencontre en certains points des circonvolutions occipitales (régions sensitives) des cellules presque aussi volumineuses que les précédentes[4].

ramollissement peut être limité à la substance grise corticale et à la moelle sous-jacente, sans qu'il y ait la moindre lésion des ganglions de la base ; c'est ce qui arrive souvent. » — Nous l'avons déjà dit plus haut (pag. 39).

[1] Charcot ; *Progrès médical*, 1875, n[os] 19 et 20.

[2] Bevan Lewis ; *Brain*, 1878, I, 78 ; Anal. in *Revue des Sc. médic.*, XII, 405. — Un autre travail du même auteur (*Philosoph. Trans. of the royal Soc.*) a été analysé dans les *Arch. de Neurol.*, 1884, VII, 120.

[3] Pierret ; *Acad. des Sc.*, 3 juin 1878.

[4] Voy. encore sur ce sujet :

Richet ; Thèse d'agrégation, Paris, 1878 ;

Meynert ; *Psych. Centralbl.*, 1878, 6 ; — Anal. in *Centralbl. f. Nervenheilk.*, II, 236 ;

Luys ; (*Encéphale*, 1881, 412 ; — et 1883, 140).

IV. Il est indispensable aujourd'hui, dans l'étude des localisations cérébrales, d'associer les *fibres blanches du centre ovale* aux circonvolutions elles-mêmes.

Nous ne parlerons pas ici des travaux de Meynert et de Flechsig[1] sur la marche des fibres blanches dans le cerveau et leur continuité avec les cordons de la moelle. Nous retrouverons cette question plus loin[2].

Nous voulons simplement fixer la topographie du centre ovale en indiquant des coupes et une nomenclature qui permettent de reconnaître et de préciser le siège d'une lésion, dans ces régions aussi bien que dans les circonvolutions elles-mêmes.

Pour cela, et comme avant tout il est désirable que tout le monde s'entende, nous proposons les coupes et la nomenclature de Pitres (Pl. VIII).

Cet auteur[3] fait toutes ses coupes transversales et parallèles au sillon de Rolando, sur chacun des hémisphères isolé. Bitot (de Bordeaux), propose au contraire de conduire le couteau perpendiculairement à la scissure inter-hémisphérique; on fait ainsi des coupes sur les deux hémisphères à la fois. Mais la manière d'opérer de Pitres nous paraît plus convenable pour mettre les faisceaux blancs en rapport avec les circonvolutions dont ils émanent.

La première coupe de Pitres, qui limite en avant la zone motrice, s'appelle coupe *préfrontale* (Pl. VIII, fig. 1); — la deuxième, qui passe par le pied des trois frontales, est dite *pédiculo-frontale* (fig. 3) ; — la troisième passe par la frontale ascendante : coupe *frontale* (fig. 4) ;—la quatrième, par la pariétale ascendante : coupe *pariétale* (fig. 5); — la cinquième, par le pied des lobules pariétaux : *pédiculo-pariétale* (fig. 6) ; c'est la limite postérieure de la zone motrice, — au delà de laquelle il y a encore la coupe *occipitale* (fig. 2).

Sur chacune de ces coupes, Pitres subdivise la substance blanche en faisceaux supérieur, moyen et inférieur, en faisant précéder ce qualificatif du nom même de la coupe. Ainsi, il y a les faisceaux préfrontaux, pédiculo-frontaux, frontaux, pariétaux et pédiculo-pariétaux : supérieurs, moyens et inférieurs.

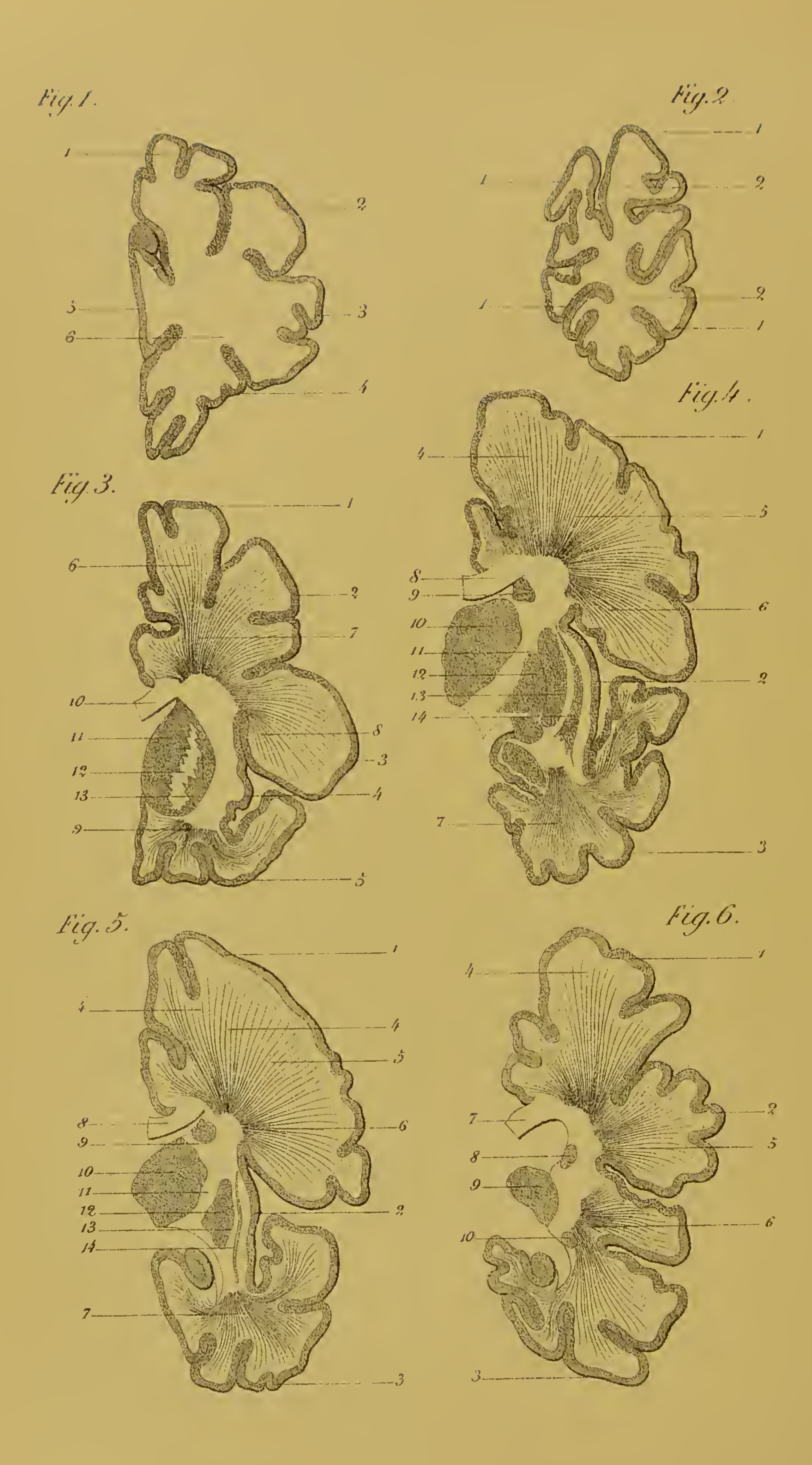
Les *coupes verticales*, comme celles de Pitres, ne suffisent plus aujourd'hui pour la topographie des lésions centrales, et beaucoup d'auteurs préfèrent la *coupe horizontale*.

La fig. 3 de notre Pl. VI représente celle que préconise Flechsig, et

[1] On trouvera dans notre travail sur les *Localisations dans les maladies cérébrales* (pag. 88) l'analyse des recherches de Meynert, Flechsig, Mayser et Balighian sur cette question.

[2] Voy. 2ᵉ partie, art. préliminaire.

[3] Pitres ; Thèse de Paris, 1877.



C. Coulet, Éditeur.
Lith. L. Combes, Montp.

EXPLICATION DE LA PLANCHE VIII (d'après PITRES).

Fig. 1. — *Coupe préfrontale* — 1, 2, 3, première, deuxième, troisième circonvolutions frontales; 4, circonvolutions orbitaires; 5, circonvolutions de la face interne du lobe frontal; 6, faisceaux préfrontaux du centre ovale.

Fig. 2.— *Coupe occipitale.*— 1, circonvolutions occipitales; 2, faisceaux occipitaux du centre ovale.

Fig. 3. — *Coupe pédiculo-frontale.* — 1, 2, 3, première, deuxième, troisième circonvolutions frontales; 4, extrémité antérieure du lobule de l'insula; 5, extrémité postérieure des circonvolutions orbitaires; 6, faisceau pédiculo-frontal supérieur; 7, faisceau pédiculo-frontal moyen; 8, faisceau pédiculo-frontal inférieur; 9, faisceau orbitaire; 10, corps calleux; 11, noyau caudé; 12, capsule interne; 13, noyau lenticulaire.

Fig. 4.— *Coupe frontale.*— 1, circonvolution frontale ascendante; 2, lobule de l'insula; 3, circonvolution sphénoïdale; 4, faisceau frontal supérieur; 5, faisceau frontal moyen; 6, faisceau frontal inférieur; 7, faisceau sphénoïdal; 8, corps calleux; 9, noyau caudé; 10, couche optique; 11, capsule interne; 12, noyau lenticulaire; 13, capsule externe; 14, avant-mur.

Fig. 5.— *Coupe pariétale.*— 1, circonvolution pariétale ascendante; 2, lobule de l'insula; 3, lobe sphénoïdal; 4, faisceau pariétal supérieur; 5 faisceau pariétal moyen; 6, faisceau pariétal inférieur; 7, faisceau sphénoïdal; 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14: comme dans la fig. précédente.

Fig. 6.— *Coupe pédiculo-pariétale.*— 1, lobule pariétal supérieur; 2, lobule pariétal inférieur; 3, lobe sphénoïdal; 4, faisceau pédiculo-pariétal supérieur; 5, faisceau pédiculo-pariétal inférieur; 6, faisceau sphénoïdal; 7, corps calleux; 8 et 10, noyau caudé; 9, couche optique.

qui est devenue classique sous son nom[1]. Faite de dehors en dedans horizontalement, un peu au-dessus de la scissure de Sylvius, elle montre

[1] « Cette coupe horizontale, préconisée par Flechsig, dit BRISSAUD (Thèse de Paris, 1880, 20), avait été déjà représentée dans beaucoup d'ouvrages. On en trouve particulièrement de très beaux spécimens dans l'*Atlas photographique* de M. Luys (Pl. VI et VI), dans l'article de Meynert (*Stricker's Handb.*, fig. 243), où l'on voit nettement (trop nettement peut-être) indiqué le trajet des fibres occipitales du pédoncule. Il en existe également une planche très instructive dans l'*Atlas anatomique* de Bourgery et Cl. Bernard. Enfin nous avons trouvé dans l'*Anatomie* de Bartholin (1640) une eau-forte qui reproduit avec toute la fidélité désirable la coupe horizontale en question, particulièrement pour ce qui concerne les rapports des deux segments de la capsule avec la couche optique et le noyau lenticulaire d'autre part. — Mais, nous le répétons, ces coupes n'avaient encore servi à aucune application dans l'anatomie pathologique ou dans l'anatomie de développement. »

BRISSAUD propose une légère modification à la coupe de Flechsig: au lieu de porter le couteau horizontalement et de dehors en dedans, c'est-à-dire de la face externe vers la face interne de l'hémisphère, suivant la méthode de Flechsig, il propose de faire la section de dedans en dehors, suivant un plan oblique en bas et en arrière, qui passerait à la fois par le milieu de la tête du noyau caudé et par le point de réunion du tiers supérieur de la couche optique avec ses deux tiers inférieurs.

On lira avec le plus grand profit, sur la méthode que l'on doit suivre pour pratiquer des coupes dans le cerveau, le chapitre que BRISSAUD a consacré à cette question dans son *Anatomie du cerveau de l'homme*, 1893.

bien que la capsule interne (1, 2, 3) est formée de deux parties distinctes : une partie antérieure (1) dirigée obliquement en avant et en dehors, une partie postérieure (3) dirigée en dehors et en arrière, et un point de réunion (2), qui est le genou de la capsule.

Le segment antérieur est entre le noyau caudé (5) et le noyau lenticulaire (4) ; le segment postérieur[1] entre ce même noyau lenticulaire (4) et la couche optique (6). Le genou répond au sillon de séparation de la couche optique et du corps strié.

Cette coupe est tout spécialement indispensable pour l'étude des dégénérations secondaires et des lésions de la capsule interne[2].

Cette description anatomique sommaire nous suffira, et nous pouvons aborder l'étude physiologique de la question.

§ II. Physiologie[3]. — Chez les animaux inférieurs, l'ablation des deux hémisphères laisse persister la plupart des fonctions (Steiner, Vulpian, Schrœder, Ferrier, Goltz). Les facultés d'équilibre, de coordination des mouvements, de réaction appropriée aux impressions périphériques, continuent à s'exercer, malgré un certain degré d'obnubilation, parce que leur siège principal se trouve dans le mésocéphale et la moelle. Au contraire, chez les animaux supérieurs, la spécialisation des fonctions s'accomplit dans l'écorce et chaque fonction paraît en rapport avec un centre anatomique distinct.

Les résultats négatifs fournis par l'ablation des hémisphères chez certains animaux ne prouvent rien contre la doctrine des localisations, car la spécialisation des divers territoires de l'écorce s'observe seulement à un certain niveau de l'échelle des êtres. Presque nulle chez les animaux inférieurs, elle est plus marquée chez le singe et les animaux voisins de l'homme (Ferrier, Schæfer, Beevor et Horsley).

Depuis nombre d'années, la physiologie expérimentale s'est lancée dans la voie des localisations et cherche à bien définir les divers territoires fonctionnels.

Pour déterminer les fonctions des diverses parties du cerveau, les physiologistes ont d'abord essayé les injections. Beaunis et Fournié en France, Nothnagel en Allemagne, ont injecté une substance corrosive

[1] C'est dans le tiers postérieur de ce segment postérieur (Voy. la fig. 7 de la Pl. XI) que siège la légion de l'hémianesthésie, dont nous avons déjà parlé plus haut (chap. II de ce même art. IV.)

[2] Nous représentons, sur la figure 2 de la Pl. IX, exécutée suivant les indications fournies par Ferrier (*Leçons sur les localisations cérébrales*, 1891) et partiellement empruntées à Beevor et Horsley, la disposition respective des faisceaux moteurs dans la capsule interne.

[3] Carville et Duret ; *Arch. de Physiol.*, 1875, 3 et 4.
Vetter ; *Arch. f. klin. Med.*, XV, 350.
Rendu et Gombault ; *Rev. des Sc. médic.*, VII, 338 ; — et XIII, 312.
François Franck ; *Leçons sur les fonctions du cerveau*, 1887.
Goltz ; *Rev. des Sc. médic.*, XL, 41.

avec la seringue de Pravaz, et ont observé l'effet produit par une destruction limitée ; mais le liquide diffuse, il y a de l'encéphalite, et les résultats ne sont pas précis.

Hitzig[1] emploie le premier l'électricité en 1870 : c'étaient les courants continus. Plus tard, Ferrier[2] entre dans la même voie et emploie, en 1873, les courants induits ; c'est également le procédé dont se sont servis récemment Beevor, Horsley et Schæfer[3]; on se sert toujours de courants très faibles, faciles à supporter sur la langue.

On a objecté à cette méthode la diffusion du courant. Carville et Duret, qui ont d'abord formulé cet argument, ont montré qu'un galvanomètre mis en rapport avec un point éloigné de celui qu'on électrise est dévié[4]. Il y a donc une action à distance.—Onimus a repris ces objections plus récemment[5] : la diffusion se ferait, non par les filets nerveux, mais par les liquides organiques, et notamment par les vaisseaux. Son expérience principale consiste à enlever chez les animaux certaines parties des hémisphères et à les remplacer par une masse sanguine ; en électrisant cette masse, Onimus obtient les mêmes effets qu'en électrisant les lobes cérébraux.

Le fait de la diffusion est incontestable ; mais suffit-il à fausser les résultats de l'expérimentation ? Voilà la question. Il est toujours remarquable que l'électrisation autour du sillon de Rolando produise des convulsions, tandis que le même courant appliqué sur le lobe occipital ne produit rien. Si l'on s'en tient aux faits, sans chercher pour le moment à les expliquer, il y a dans les résultats limités que l'on obtient par l'électrisation circonscrite des diverses régions corticales quelque chose de plus qu'une diffusion banale de l'électricité sur un point toujours le même, comme le corps strié. C'est, du reste, ce que soutiennent aujourd'hui Carville et Duret, devenus les défenseurs de la méthode qu'ils avaient d'abord combattue.

Sous le bénéfice de ces observations, nous pouvons résumer ainsi les résultats obtenus par les physiologistes dans l'électrisation de l'écorce grise.

1. La substance grise des circonvolutions paraît excitable. Un cou-

[1] Hitzig; *Reichert's und Du Bois-Reymond's Arch.*, 1870, 4 ; et 1873, 43 et 44.— *Untersuch. über das Gehirn.* Berlin, 1874.— *Samml. klin. Vortr.* de Volkmann, 1877, 115.

[2] Ferrier; *The Brit. med. Journ.*, avril 1873.— *The West Riding Asylum med. Reports* ; trad. par Duret, in *Progrès médic.*, 1873.— *The Proceed. of the roy. Soc.* 1874, 151.— *Les fonctions du cerveau* ; trad. De Varigny, 1878 ; 2e édit., 1886.— *La localisation des maladies cérébrales* ; trad. De Varigny, 1880.— *The philosoph. Trans. of the roy. Soc.*, CLXV.— *Leçons sur les localisations cérébrales*, trad. de Sorel, 1891.

[3] Horsley et Schæfer ; *Phil. trans.*, Bd. XX, 1888.
Beevor et Horsley ; *Phil. trans.*, 1890.

[4] Carville et Duret ; *Soc. de Biol.*, 1874.

[5] Onimus ; *Ibid.*, 11 fév. 1877.— *Gaz. hebd.*, 1877, n° 11.

rant électrique appliqué autour du sillon de Rolando provoque des mouvements dans les pattes.

2. Cette excitabilité n'est pas égale partout. Le même courant agit sur le lobe pariétal et sur la partie postérieure du lobe frontal, et n'agit pas sur le lobe occipital. Il y a, en d'autres termes, dans l'écorce, une zone excitable, une région motrice.

3. Les résultats de l'électrisation de cette zone excitable varient suivant la région que l'on excite et sont constants pour le même siège. Tel point entraînera l'adduction d'une patte, tel autre l'abduction, etc. — De là, la notion des divers *centres moteurs corticaux*.

La fig. 17 représente, d'après Ferrier, la position de ces centres sur le

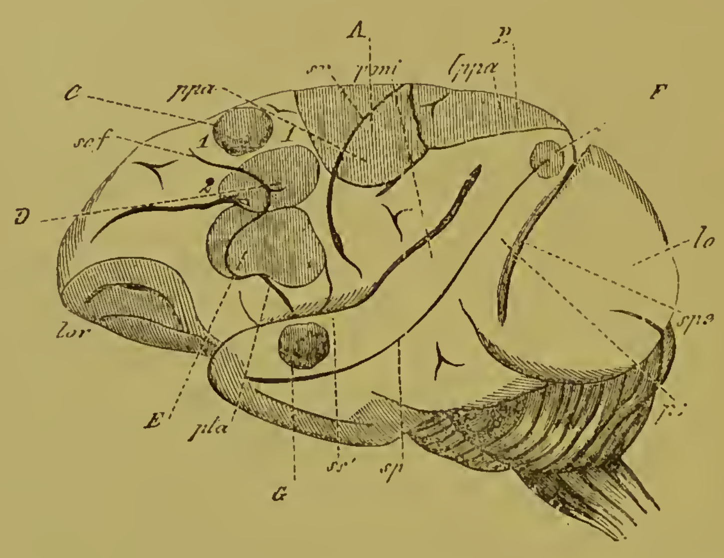


Fig. 17.— Face externe du cerveau du singe magot (*Pithecus innuus*) (d'après BROCA et GROMIER).

Sillons : *s r*, sillon de Rolando. — *s c f*, sillon courbe frontal. — *s s'*, scissure de Sylvius. — *s p e*, scissure perpendiculaire externe (sillon pariéto-occipital externe). — *sp*, scissure parallèle.

Plis : *p f a*, pli frontal ascendant; 1, 2, 3, premier, deuxième, troisième plis frontaux. — Le chiffre 3, qui manque, devrait être au-dessous de la ligne ponctuée qui va de D au chiffre 2 — *p p a*, pli pariétal ascendant — *l p p a*, lobule du pli pariétal ascendant. — *p m i*, pli marginal inférieur. — *p c*, pli courbe. — *l o*, lobe occipital. — *l o r*, lobe orbitaire.

Situation des centres pour les mouvements volontaires sur le cerveau du singe, d'après les descriptions de FERRIER : A, centre pour les mouvements volontaires du membre antérieur. — B, centre pour le membre postérieur. — C, mouvements de rotation de la tête et du cou. — D, mouvements des muscles de la face. — E, mouvements de la langue, des mâchoires, etc. — F, certains mouvements des yeux, vision.— G, centre en rapport avec les mouvements des oreilles et l'audition.

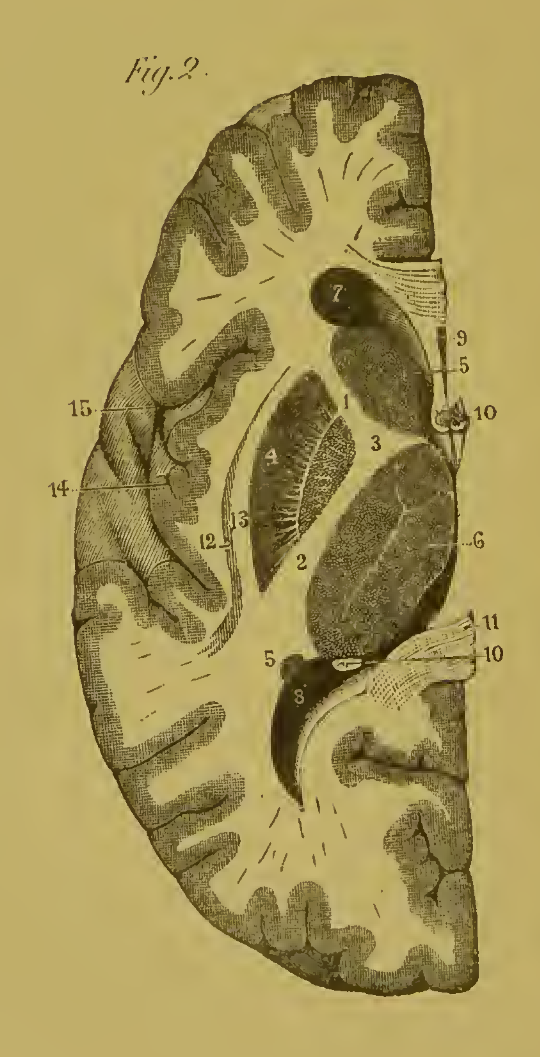
cerveau du singe, et les Pl. IX et X les reproduisent reportés sur le cerveau de l'homme [1].

[1] MARCACCI a déterminé la zone excitable chez la brebis, et LANGENDORFF chez la grenouille (*Rev. des Sc. médic.*, X, 26).

Fig. 1.



Fig. 2.



C. Coulet, Editeur.
Lith. L. Combes, Montp.

Au haut du sillon de Rolando est le centre pour les mouvements volontaires du membre antérieur ; — un peu plus en arrière, le centre pour le membre postérieur. — En avant du premier, dans la première circonvolution frontale, le centre de rotation de la tête et du cou ;—au-dessous, le centre des muscles de la face ;—plus bas encore, à la partie postérieure de la troisième circonvolution frontale, le centre des mouvements de la langue, des mâchoires, etc.; — au haut de la scissure parallèle, le centre de certains mouvements des yeux ; — au-dessous de la scissure de Sylvius, dans la première circonvolution temporale, un centre en rapport avec les mouvements des oreilles et l'audition [1].

EXPLICATION DE LA PLANCHE IX.

Fig. 1. — *Localisations cérébrales* (d'après Blocq).

(Les parties teintées en pointillé correspondent aux régions non excitables de l'écorce).

I F, première circonvolution frontale. — II F, deuxième circonvolution frontale. — III F, troisième circonvolution frontale. — FA, frontale ascendante. — PA, pariétale ascendante. — PS, pariétale supérieure. — LPC, lobule du pli courbe. — PC, pli courbe. — I O, première occipitale. — II O, deuxième occipitale. — III O, troisième occipitale. — I T, première temporale. — II T, deuxième temporale. — III T, troisième temporale.

1, tronc. — 2, hanche. — 3, genou. — 4, agraphie. — 5, tête. — 6, larynx. — 7, face — 8, bouche. — 9, parole (aphasie). — 10, langue. — 11, surdité verbale. — 12, goût. — 13, pieds. — 14, jambes. — 15, épaules. — 16, bras. — 17, coude. — 18, doigts. — 19, yeux. — 20, cécité verbale. — 21, 22, 23, vision.

Fig. 2. — *Disposition des fibres motrices dans la capsule interne* (d'après Beevor, Horsley et Ferrier).

1, ouverture des yeux. — 2, occlusion des yeux. — 3, ouverture de la bouche. — 4, flexion de la tête. — 5, langue. — 6, occlusion de la bouche. — 7, épaule. — 8, coude. — 9, poignet. — 10, doigts. — 11, pouce. — 12, tronc. — 13, hanche. — 14, cheville. — 15, genou. — 16, premier orteil. — 17, orteils.

4. Qu'observe-t-on quand on applique le courant sur l'un de ces points ?

Si le courant est très faible, on imprime un mouvement très limité à un groupe musculaire donné, toujours le même. — Si le courant est plus fort, ou si l'excitation se prolonge ou s'accumule, les convulsions commencent par le groupe musculaire, puis s'étendent à toute la moitié correspondante du corps ; elles peuvent enfin devenir générales [2].

On a ainsi la reproduction expérimentale des convulsions limitées,

[1] Lauder Brunton (*Brain*, IV, 431 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1883, V, 234) fait remarquer que, chez le singe et chez le chien, tous les centres moteurs de Ferrier sont groupés, soit autour du sillon de Rolando, soit autour du sillon cruciforme, dans un ordre qui est précisément l'ordre de succession des mouvements que l'animal exécute pour chercher sa nourriture (?).

[2] Pasternatzky (*Jahrb. f. Psych.*, III, 3 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VII, 126) a démontré que, sous l'influence des inhalations de chloroforme, les mouvements provoqués par le courant électrique deviennent de plus en plus faibles, et qu'alors se montrent des *tremblements*.

EXPLICATION DE LA PLANCHE X.

Fig. 1. — *Face externe de l'hémisphère gauche, avec les localisations corticales et l'indication des coupes de Pitres* (d'après Testut).

aa, coupe préfrontale. — *bb*, coupe pédiculo-frontale. — *cc*, coupe frontale. — *dd*, coupe pariétale. — *ee*, coupe pédiculo-pariétale. - *ff*, coupe occipitale. La teinte *violette* indique la zone psychique ; — la teinte *bleue*, la zone sensitive ; — la teinte *rouge*, la zone motrice ; — la teinte *verte*, le centre cortical du faisceau géniculé ; — la teinte *jaune*, le centre cortical du faisceau de l'aphasie. I, centre de l'agraphie. — II, centre de l'aphasie. — III, centre du membre inférieur. IV, centre du membre supérieur. — V, centre moteur de la face. — VI, centre de la cécité verbale. — VII, centre de l'hémianopsie. — VIII, centre de la surdité verbale.

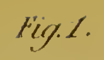
Fig. 2. — *Diagramme montrant les rapports des circonvolutions et du crâne* (Turner). — R, scissure de Rolando, qui sépare le lobe frontal du lobe pariétal. — PO, scissure pariéto-occipitale, entre les lobes pariétal et occipital. — SS, scissure de Sylvius, qui sépare le lobe temporo-sphénoïdal des lobes frontal et pariétal. — SF, FM, IF, subdivisions supéro, médio et inféro-frontales de la région frontale du crâne ; les lettres sont placées sur les circonvolutions frontales supérieure, moyenne et inférieure. — SAP, région supéro-antéro-pariétale du crâne ; S est sur la pariétale ascendante, AP sur la frontale ascendante. — IAP, région inféro-antéro-pariétale du crâne ; I est placé sur la pariétale ascendante ; AP, sur la frontale ascendante, — SPP, région supéro-postéro-pariétale du crâne ; les lettres sont placées sur la circonvolution angulaire. — IPP, région inféro-postéro-pariétale du crâne ; les lettres sont sur la circonvolution temporo-sphénoïdale moyenne. — X, circonvolution de la bosse pariétale, ou gyrus supra-marginal. — O, région occipitale du crâne ; la lettre est sur la circonvolution occipitale moyenne. — SQ, région temporo-écailleuse du crâne ; les lettres sont sur la circonvolution temporo-sphénoïdale moyenne. — AS, région ali-sphénoïdale du crâne ; les lettres sont sur le bord de la temporo-sphénoïdale supérieure.

des épilepsies hémiplégiques et de certaines épilepsies symptomatiques avec aura bien nette.

Les physiologistes ne se sont pas contentés d'étudier l'écorce grise en l'excitant, ils ont fait la contre-épreuve en pratiquant des ablations circonscrites.

Carville et Duret ont bien montré les caractères particuliers que présentent les paralysies développées ainsi.

Chez un chien, on détermine par l'électrisation le centre des mouvements d'extension de la patte gauche ; puis on enlève avec une curette toute la portion de substance nerveuse dont l'excitation produit des convulsions. L'animal, revenu à lui, se lève sur ses pattes ; il manque de tomber deux ou trois fois sur le côte gauche ; il marche un peu en s'appuyant à gauche sur le dos du poignet, les doigts étant fléchis à cause de la paralysie des extenseurs. Bientôt il jette sa patte en avant dès que les ongles ont touché le sol, et il remplace ainsi le mouvement



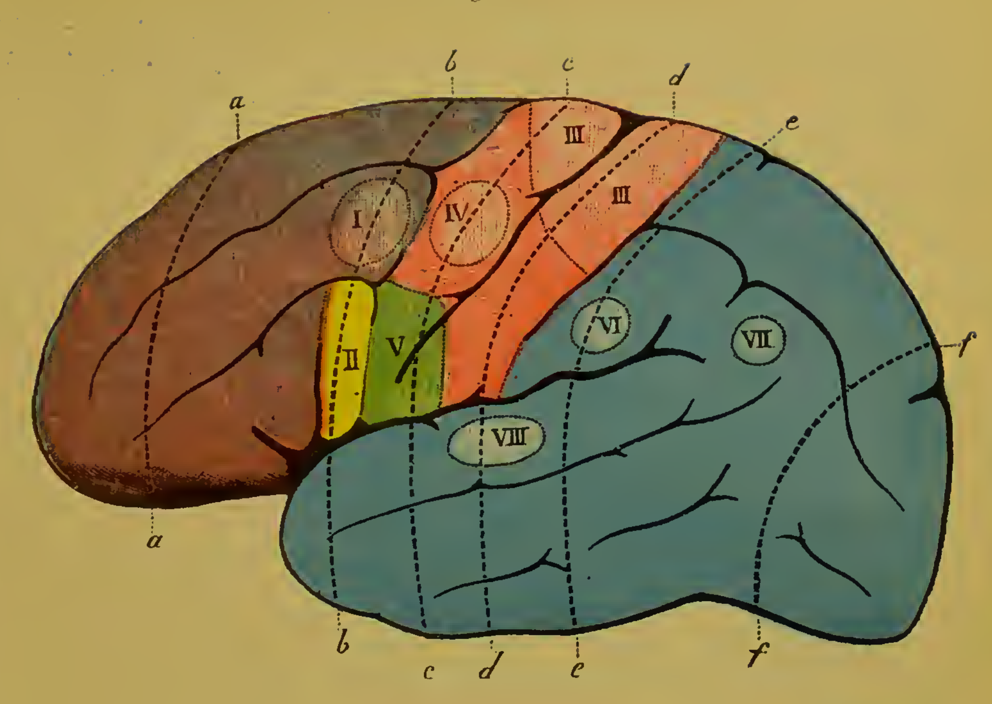
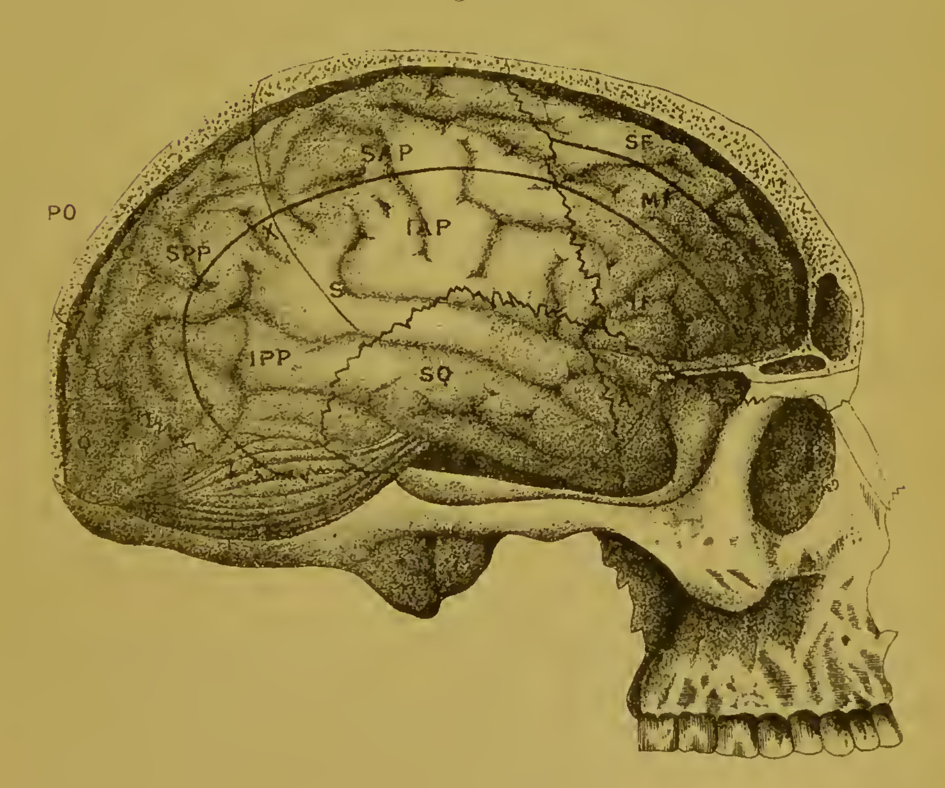


Fig. 2.



C. Coulet, Editeur.

Lith. L. Combes, Montp.

des extenseurs, qui manque ; il appuie ensuite fortement les doigts sur le sol à l'aide des fléchisseurs, il fait cela avec effort ; il l'oublie quelquefois et marche alors sur le dos du poignet. Pour le membre postérieur, il ne fait pas le même effort et il balaye la terre en traînant sa patte non étendue. Peu à peu l'amélioration progresse. Le troisième jour, il gratte le sol avec le dos des ongles ; il lance encore la patte, mais moins. Le quatrième jour, il est mieux, mais il tombe encore facilement, etc.

Cette paralysie d'origine corticale a donc des caractères très nets :

1° elle est limitée à un groupe de muscles déterminés ;

2° elle est intermittente dès son apparition ;

3° elle guérit rapidement.

Le premier caractère confirme les résultats obtenus par l'électrisation. Les deux autres caractères complètent la notion des centres moteurs, en montrant qu'ils peuvent se suppléer ; l'intermittence montre les tâtonnements de cette suppléance : l'animal s'ingénie à remplacer les extenseurs absents ; il réussit d'une manière intermittente, qui finit par devenir continue : c'est alors la guérison. La suppléance est définitive.

Pour répondre à des objections de Goltz [1] sur l'existence des centres corticaux, Hitzig a fait aussi des expériences très nettes d'extirpation localisée [2]. Ainsi, il fait une ablation sur le gyrus sigmoïde gauche, d'environ 14 millim. de diamètre, et une autre, d'étendue double, sur le lobe occipito-temporal à droite. A cause de la lésion gauche, l'animal marche sur la face dorsale de la patte droite ; la lésion droite entraîne la cécité à gauche, mais ne produit aucun trouble moteur à gauche.

Ces faits ont une très grande importance comme réponse à ceux qui contestent la valeur des excitations électriques.

Poursuivant leurs expériences, Carville et Duret ont montré que ce n'est pas le centre analogue du côté opposé qui supplée le centre disparu, comme on est tenté de l'admettre pour l'aphasie.

Sur un chien, on enlève le centre des pattes à droite : paralysie gauche qui guérit après quelques jours ; alors on enlève le même centre à gauche : la première paralysie ne reparaît pas, il se développe une hémiplégie droite qui guérit comme la première. — Si on enlève en même temps les centres des deux côtés, on produit une paralysie double, qui guérit aussi bien que les autres.

La suppléance n'est donc pas faite par l'hémisphère opposé, mais par

[1] Goltz ; *Pflüg. Arch.*, XIII, 1 (*Rev. des Sc. méd.*, IX, 32), et XV, 412 (*Revue mensuelle*, 1, 383).
Voy. aussi : R. Tripier, *Rev. mens.*, 1877, 9 ; et notre Chronique mensuelle, in *Montpellier méd.*, nov. 1877.

[2] Hitzig ; *Rev. des Sc. méd.*, IX, 32 ; et *Revue mensuelle*, n° 5, 1877.

les parties voisines de la région disparue[1]. — Voilà les faits bien établis par la physiologie expérimentale.

Quant à l'idée précise que l'on doit se faire de ces centres, il est difficile de donner quelque chose de définitif, et, du reste, c'est secondaire pour le but clinique que nous poursuivons.

Ainsi, pour les uns, il y aurait dans la substance grise corticale de véritables centres moteurs ou mieux psycho-moteurs. Pour d'autres, comme Schiff, Munch, Tripier, Goltz, les centres psycho-moteurs deviennent des centres sensitifs, sièges privilégiés d'actions réflexes motrices ; le trouble produit par la destruction de ces centres s'accompagne ou dépend des troubles de la sensibilité générale, musculaire ou tactile, ou des trois ensemble, dans les membres paralysés. Vulpian les considère comme de simples lieux de passage de l'influence motrice des différents points de l'écorce grise tout entière et admet des connexions spéciales de ces régions avec les trousseaux de fibres blanches qui presque seules mettraient cette écorce en rapport avec les mem-

[1] Il ne faut prendre, du reste, ce mot de suppléance que dans un sens tout à fait vague et pour exprimer le fait tout seul.

Voir aussi sur cette question des compensations fonctionnelles le travail de Bianchi (*Riv. sperim. d. fren. e med. leg.*, VIII).

Ferrier (*Leçons*, 1891, pag. 118) n'admet point les suppléances de voisinage : « Chez le singe et chez l'homme, dit-il, il n'y a pas de preuve de compensation fonctionnelle des lésions paralytiques, excepté celle que l'on peut mettre sur le compte des rapports bilatéraux de chaque hémisphère cérébral. — La théorie de la compensation par d'autres portions du même hémisphère a été émise plus particulièrement pour rendre compte de la guérison apparente, chez des chiens et les animaux inférieurs, après une destruction unilatérale complète des centres corticaux. — C'est là une hypothèse incompatible avec les principes de localisation qu'admettent les auteurs, et qui de plus est inutile. Quoique les chiens semblent guérir des troubles de la motilité qui s'étaient manifestés après une extirpation unilatérale de leurs centres moteurs, cependant en réalité la guérison n'est jamais complète. — Seuls restent atteints d'une façon permanente les mouvements les moins automatiques et les plus volontaires, tandis que les plus automatiques et les moins volontaires, comme ceux nécessités pour la station et la marche coordonnée, qui peuvent persister chez quelques animaux même après l'extirpation complète des deux hémisphères, sont comparativement peu atteints. — Les mouvements qui sont le plus paralysés sont ceux des membres qui servent comme main ou organe de préhension ».

Pour lui (pag. 117), la suppléance, lorsqu'elle se produit pour les mouvements volontaires, serait due plutôt à l'action de l'hémisphère opposé ; il admet, au nom de l'expérimentation et d'un certain nombre de faits cliniques observés chez l'homme, que, « même pour les membres, chaque hémisphère représente les deux côtés du corps, principalement le côté opposé, mais, jusqu'à un certain point aussi, le même côté ».

Une preuve à l'appui de son opinion serait tirée de l'action synergique de certains groupes musculaires (muscles du tronc, du larynx, de la région supérieure de la face) ; l'expérimentation ne parvient à abolir leur fonctionnement que par la destruction symétrique de leurs centres respectifs dans chaque hémisphère.

bres[1]. Pour Lussana et Lemoigne[2], «les divers centres cortico-cérébraux ne sont autre chose que des organes de la volonté et des différentes facultés instinctives qui, habituellement, mettent en action les vrais centres d'innervation motrice, organes que, dans certaines circonstances et sous certaines conditions, on peut momentanément mettre en jeu par un léger courant électrique; la destruction des centres corticaux entraîne une parésie des mouvements qui en dépendent habituellement». — M. Duval[3] se rallie à cette formule : «Au-dessous de certaines parties de l'écorce cérébrale se trouvent des faisceaux blancs assez nettement circonscrits, dont l'excitation provoque des mouvements localisés dans telle partie du corps, dans tel groupe de muscles, etc.»

Il serait prématuré de vouloir se décider entre ces diverses manières de voir. La question est du reste, nous le répétons, entièrement secondaire. Comme l'a très bien dit Pozzi, l'intéressant est de savoir s'il y a, à la surface du cerveau, des régions déterminées où une lésion produit (par quelque mécanisme que ce soit) des phénomènes spéciaux du côté de la motilité, de la sensibilité ou de l'intelligence, de telle sorte que, ces phénomènes survenant, on puisse désigner par une induction légitime le siège de la lésion qui les a produits.

Aux pages précédentes, à peu près textuellement reproduites de notre première édition, nous pourrions ajouter la liste et la discussion des nombreux travaux de physiologie qui paraissent tous les jours sur cette question ; mais cela nous entraînerait trop loin, et nous l'avons fait ailleurs[4].

Nous verrions les ablations de Ferrier et d'Obersteiner[5] confirmer les résultats précédents, de même que les cautérisations de Bochefontaine et Viel[6] les expériences de F. Franck et Pitres, spécialement relatives à l'excitabilité de la substance grise, et le grand travail de contrôle fait par Luigi Luciani et Aug. Tamburini[7].

[1] Voy. Pozzi ; *Des localisations cérébrales et des rapports du crâne avec le cerveau au point de vue des indications du trépan.* (*Arch. de Méd.*, 1877, 442.)

[2] Lussana et Lemoigne ; *Des centres moteurs encéphaliques.* (*Arch. de Physiol.*, n° 1, 1877.)

[3] Duval ; *Physiologie du système nerveux*, in art. *Nerfs* du *Nouv. Dict. de Méd. et de Chir. prat.*, 616.

[4] On trouvera des développements et toutes les pièces justificatives sur ces questions dans nos *Localisations cérébrales*, 3e édit., 1880.

Voy. aussi la thèse de Lemoine ; Paris, 1880, n° 73.

[5] Obersteiner ; *Med. Jahrbüch.*, 1878, II (*Centralbl. f. Nervenheilk.*, 1878 158).

[6] Bochefontaine et Viel ; *Acad. des Sc.*, 24 déc. 1877 ; — *Gaz. médic.*, 1878, 7 ; et Thèse de Viel (Paris, 1878).

Voir aussi les expériences plus récentes d'Openchowski (*Soc. Biol.*, 20 janvier 1883), qui a fait agir le froid sur l'écorce cérébrale, et celles de Landois (*Neurol. Centr.*, 1890, pag. 145), démontrant que l'écorce est chimiquement excitable.

[7] Luigi Luciani et Aug. Tamburini ; *Riv. speriment. di freniatr. e med. leg.*,

Nous signalerons seulement dans ce dernier travail les idées des auteurs sur la suppléance des centres corticaux détruits, idées qui diffèrent de celles de Carville et Duret, exposées plus haut.

Pour expliquer la compensation des facultés motrices perdues, disent les expérimentateurs italiens, on ne peut supposer ni une substitution fonctionnelle des circonvolutions voisines ou de l'autre hémisphère, ni le développement subit d'une action psycho-motrice dans les ganglions de la base. Nous devons au contraire admettre que ces organes présentent aussi des centres pour les mouvements volontaires et que les phénomènes paralytiques guérissent par le développement et l'extension de cette faculté des ganglions de la base. Plus cette faculté est déjà développée à l'état physiologique, plus rapide sera la compensation.

Ferrier avait déjà exprimé sur la suppléance des idées analogues, que Rendu [1] expose ainsi : « S'appuyant sur le rôle respectif que jouent, d'après lui, les centres corticaux et les ganglions inférieurs (corps striés), il admet que ces derniers sont organisés de façon à suppléer au défaut de fonctionnement des circonvolutions de l'écorce, l'automatisme, en pareil cas, prenant le pas sur les impulsions volontaires. Ainsi s'expliqueraient les nombreuses différences que l'on constate dans les espèces animales, au point de vue de l'ablation des centres corticaux encéphaliques. Un singe auquel on fait cette opération devient hémiplégique et reste hémiplégique ; un chien n'est que passagèrement paralysé ; un pigeon ne l'est plus du tout, on peut même lui enlever les deux corps striés sans lui ôter la possibilité de se mouvoir. Le vrai centre des mouvements automatiques, chez les animaux moins élevés en organisation, est le mésocéphale [2]. »

Pour Goltz et Gergens, cette suppléance fonctionnelle serait le résultat de la mise en jeu d'excitations motrices émanées du cervelet. Comme le dit encore Rendu, l'idée première de cette théorie « est assez analogue à celle de Ferrier. Dans les deux cas, il s'agit d'un centre automatique qui vient compenser la destruction d'un centre moteur volontaire et qui en atténue plus ou moins les effets ».

Plus récemment, Fr. Franck et Pitres ont repris cette question difficile de l'excitabilité des hémisphères cérébraux et ont réuni tous leurs travaux dans un important Mémoire [3].

1878 ; *Anal. in Centralbl. f. Nervenheilk*, 1878, 9, 232.

Plus récemment, Luciani (*Soc. méd. psycholog. ital.* et *Encéph.*, 1885, 116) a produit, par l'excitation mécanique de certaines circonvolutions, des effets comparables à ceux qu'entraîne l'électrisation. Seulement ces effets sont moins énergiques et l'excitabilité du cerveau s'épuise plus vite qu'avec l'électricité.

[1] Rendu ; *Revue générale*, in *Rev. des Sc. méd*, XIII, 312.

[2] Voir plus haut, pag. 244, en note, les récentes opinions de Ferrier sur cette question de la suppléance des centres corticaux.

[3] Fr. Franck et Pitres ; *Arch. de Physiol.*, 1885, 1 et 2.

Voy. aussi, sur le même sujet, la Thèse de de Varigny (Paris, 1884).

Comparez le dernier travail de Cipolloni et Vizioli (*Giorn. di Neuropathol.*, 1882, 1.)

Ils considèrent d'abord comme un fait incontestable et incontesté que « l'excitation électrique de certaines régions des hémisphères cérébraux des animaux supérieurs provoque des contractions musculaires, tandis que l'excitation des régions voisines n'en provoque pas ». Laissant alors de côté toute question de topographie, ils étudient à un point de vue plus général l'excitabilité des hémisphères et arrivent aux conclusions suivantes :

« 1. La substance corticale de la zone motrice ne répond d'une façon constante et régulière qu'aux excitations électriques.

»2. Les secousses électriques isolées, lorsqu'elles ont une intensité suffisante, provoquent dans les muscles correspondant au centre cortical excité des contractions simples (secousses musculaires).

»3. Les secousses électriques sériées faibles, répétées à de courts intervalles, peuvent donner lieu aux différentes formes du phénomène de la sommation ou addition latente des excitations[1].

»4. Les secousses sériées fortes et rapides déterminent la contraction tétanique des muscles correspondants.

»5. Le tétanos d'origine corticale ne peut être soutenu au delà de quelques instants. L'écorce excitée par des courants intermittents subit rapidement un épuisement local et temporaire, de telle sorte que les muscles, primitivement tétanisés sous l'influence des courants lancés dans l'écorce, se relâchent progressivement et reviennent à l'état de repos, alors même que les courants continuent à traverser la zone motrice.

»6. Lorsque, après avoir excité l'écorce cérébrale par des courants induits successifs pendant une ou plusieurs secondes, on cesse brusquement l'excitation, il peut arriver et il arrive souvent que le tétanos musculaire persiste et même se renforce aussitôt après la cessation des excitations corticales (tétanos secondaire).

»7. Le temps perdu entre le moment où l'excitation est appliquée à l'écorce et l'instant précis où débute la réaction musculaire est toujours relativement considérable, mais il ne peut être exprimé par un chiffre absolu, parce que sa valeur varie selon diverses conditions dont les plus importantes sont : la distance qui sépare le muscle exploré du centre excité et le degré d'excitabilité des centres nerveux.

»8. Les contractions musculaires provoquées par les excitations légères de l'écorce sont habituellement limitées aux muscles du côté du corps opposé au centre cortical excité. Des excitations plus fortes peuvent donner lieu à des mouvements bilatéraux généralisés. Dans ces cas, les contractions des muscles dépendant directement du centre

[1] Ch. Richet (*Travaux du laboratoire de Marey*, 1877, III, 97 ; et *Physiologie des muscles et des nerfs*, 98 et 862) définit ainsi l'addition latente : « Des excitations égales entre elles, mais répétées fréquemment, produisent un effet qu'une seule excitation, égale aux premières, mais isolée, est impuissante à produire ».

cortical excité (muscles du côté opposé du corps par conséquent) sont plus amples et plus rapides que les contractions des muscles de l'autre côté. La bilatéralisation ou la généralisation des mouvements, à la suite de l'excitation unilatérale des circonvolutions motrices, est un phénomène physiologique qui se passe, en dehors de l'encéphale, dans les éléments nerveux de la moelle épinière.

»9. Les excitations électriques des circonvolutions sont très souvent suivies de l'explosion immédiate ou tardive d'accès convulsifs épileptiformes.

»10. La valeur des excitations corticales minima, capables de provoquer des réactions musculaires appréciables, peut fournir des indications sur le degré d'excitabilité des centres nerveux. Mais cette valeur est très variable. Elle peut différer notablement chez des animaux de même espèce. Chez un même animal, elle peut ne pas être identique pour les deux hémisphères; elle peut même varier, sur un même hémisphère, d'un centre cortical à l'autre. Des excitations antérieures répétées ou prolongées, des accès convulsifs plusieurs fois renouvelés, des douleurs violentes, l'inflammation superficielle ou la réfrigération locale des circonvolutions, l'absorption de certains agents toxiques ou médicamenteux, modifient dans des proportions considérables la réactivité cortico-musculaire. »

Fr. Franck et Pitres étudient ensuite comparativement l'excitabilité de la substance blanche sous-jacente et concluent en ces termes :

« En résumé, la substance grise corticale de la zone motrice est excitable. Tous les effets qu'on observe à la suite de l'électrisation de la surface des circonvolutions ne peuvent pas s'expliquer par la transmission physique des courants à travers ses éléments et par la stimulation indirecte des faisceaux blancs sous-jacents. L'écorce retarde, élabore et modifie les excitations. Son intervention active est démontrée, en particulier, par les formes toutes spéciales du tétanos corticomusculaire et par l'explosion des accès convulsifs épileptiformes, qui ne s'observent jamais à la suite des excitations de la substance blanche sous-jacente. Mais cela ne prouve pas que l'écorce soit seule excitable. Au-dessous d'elle et en dehors d'elle, il existe d'autres centres nerveux, dont l'intervention active est nécessaire à la production des mouvements[1].

»En réalité, l'appareil nerveux qui préside aux fonctions motrices

[1] Les expériences remarquables citées à la page 167 du travail que nous analysons semblent indiquer que la systématisation fonctionnelle des faisceaux blancs sous-corticaux se poursuit jusque dans la capsule interne.

Beevor et Horsley (*Proceding of royal society*, n° 286, 1890; cité in *leçon* de Ferrier, pag. 22) insistent beaucoup sur cette différenciation des fibres médullaires correspondant aux centres corticaux; elles seraient échelonnées en un ordre défini et régulier dans la capsule interne (Voy. la fig. 2 de la Pl. IX, exécutée d'après les indications fournies par leur mémoire).

n'est exclusivement renfermé ni dans le cerveau ni dans la moelle. Il est constitué par des centres superposés, reliés entre eux par des fibres conductrices, et dans une certaine mesure solidaires les uns des autres, bien que chacun des organes de cet appareil compliqué ait son rôle distinct et sa fonction spéciale. »

Plus récemment encore, Vulpian[1] a maintenu ses anciennes conclusions par de nouvelles expériences qui contredisent celles de Fr. Franck et Pitres sur certains points. En prenant certaines précautions opératoires, il a montré que l'excitabilité de la substance grise des circonvolutions est moindre que l'excitabilité des faisceaux blancs sous-jacents[2], et que « si l'on électrise les faisceaux blancs qui émanent des points excitables du gyrus sigmoïde, chez un chien (par le procédé de l'auteur[3]), on provoque toujours une attaque épileptiforme violente, prolongée, offrant toutes les phases caractéristiques, souvent suivie, à court délai sans nouvelle excitation, d'une ou plusieurs autres attaques semblables, ou à peu près, à la première. Pour déterminer l'attaque épileptiforme par l'excitation de ces faisceaux, il suffit d'un courant plus faible que celui qui est nécessaire lorsqu'on électrise la surface du gyrus. J'ajoute que l'on produit l'attaque par l'électrisation de ces faisceaux, même lorsqu'on a préalablement détruit, à l'aide du thermocautère, toute la substance grise des régions excitables du cerveau. »

La question est donc encore discutée de l'excitabilité propre de l'écorce cérébrale.

En somme, comme nous le disions textuellement dans nos précédentes éditions, si l'on rapproche tous ces documents physiologiques sur les centres moteurs, on verra que les divergences ne portent guère que sur l'interprétation des phénomènes, la manière de concevoir ces centres. C'est là un côté encore obscur et en tout cas d'une importance fort secondaire. Mais les faits mêmes constatés par Hitzig et par Ferrier restent inattaqués, et c'est là le point capital.

« Qu'importe, dirons-nous avec Rendu, que certaines circonvolutions soient excitables par elles-mêmes ou par le retentissement qu'elles exercent sur les fibres nerveuses sous-jacentes ? Le fait important est

[1] Vulpian ; Mém. lu à l'Acad. des Sc. le 23 mars 1885 (*Gaz. hebdom.*, 1885, 202). Voir plus loin la note placée à la fin du chap. IV.

[2] Parmi les auteurs qui nient l'excitabilité de la substance grise, il faut également placer Marcacci (*Arch. ital. de Biol.*, I, 61 ; Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1883, VI, 98), et Couty (*Arch. de phys.*, 1883).

[3] Vulpian se sert, pour ces expériences, d'un fil de cuivre revêtu de gutta-percha et mis à nu seulement à son extrémité libre. Ce fil, qui est relié à l'un des conducteurs de l'appareil à chariot de du Bois-Reymond, est introduit dans la substance blanche, au travers de la circonvolution qui borde en dehors le gyrus sigmoïde ; puis on le fait pénétrer obliquement au-dessous du gyrus, jusqu'à ce que son extrémité libre se trouve en rapport avec les centres moteurs des membres. L'autre excitateur est placé soit dans une narine, soit dans la cavité buccale.

que, dans certaines régions circonscrites, des excitations limitées réussissent à produire des mouvements déterminés. Or ce fait nous paraît acquis. Le contact des courants électriques faibles sur certaines circonvolutions éveille des effets moteurs ; sur la circonvolution voisine, il est absolument indifférent. La destruction de la région limitée, dite motrice, entraîne la paralysie, alors que des excitations encéphaliques expérimentales, plus profondes et plus étendues, sur d'autres points du cerveau, ne se traduisent par aucune diminution de la motilité. Il est donc rationnel de conclure que la zone des circonvolutions fronto-pariétales jouit de propriétés spéciales et que, au point de vue des manifestations dont elle est le point de départ, elle doit être considérée comme un véritable centre moteur.»

En résumé, il faut soigneusement distinguer les *faits* de l'*interprétation*. Nous réservons entièrement la question d'interprétation, et, sans prononcer les mots de centres psycho-moteurs ou autres, nous dirons simplement : *Les expériences des physiologistes semblent bien établir que, dans l'excitation et l'ablation de l'écorce grise du cerveau, le siège de l'opération n'est pas indifférent, qu'il y a une zone plus spécialement en rapport avec les différents mouvements musculaires.*

Cette conclusion suffit au clinicien pour la question *médicale* des localisations cérébrales. Elle suffit à faire prévoir qu'une lésion d'un siège donné peut correspondre à un groupe donné de symptômes[1]. Il faut du reste reconnaître que la physiologie ne fournit sur tous ces points qu'un degré de probabilité, et que la clinique peut seule résoudre définitivement la question.

§ CLINIQUE[2]. — Tous les cas de lésion corticale ne peuvent pas ser-

[1] Nous ne voulons pas négliger de dire que BROWN-SEQUARD continue à repousser ces conclusions, même ainsi formulées. Pour lui, c'est une erreur de considérer la paralysie, l'anesthésie, etc., de cause encéphalique, comme dépendant d'une perte de fonction de la partie lésée. Sans doute cet éminent physiologiste a montré par des faits très curieux que l'action pouvait s'exercer à distance sur les éléments nerveux, soit dans un sens, soit dans un autre (*inhibition* ou *dynamogénie*) ; mais ces faits ne peuvent pas être généralisés à tous les cas, et il est impossible de nier les immenses résultats donnés par la *méthode anatomo-clinique*, qui consiste précisément (contrairement au principe de Brown-Sequard) à mettre toujours en rapport les symptômes observés avec les lésions trouvées à l'autopsie, et à attribuer les uns aux autres.

Nous avons déjà discuté assez longuement dans nos *Localisat. cérébr.* (pag. 246) les idées exposées par BROWN-SEQUARD déjà à cette époque (*Soc. de Biol.*, 1876-77 ; — *Province médicale*, juill.-sept. 1877 ; — *Arch. de Physiol.*, 1877, 2 et suiv.). Depuis lors, il a continué ses efforts et ses publications ; on les trouvera dans les Comptes rendus de ces dernières années de la *Société de Biologie* et de l'*Académie des Sciences* — Voy., en particulier, *Arch. de phys.*, 1890, pag. 762.

[2] On trouvera tous les renseignements bibliographiques dans notre travail sur les *Localisations dans les maladies cérébrales*, pag. 143 et suiv.

Nous citerons seulement ici la Thèse de LANDOUZY (Paris, 1876), celle de GLOZEL DE BOYER (Paris, 1879), et les Mémoires successifs de CHARCOT et PITRES

vir à cette étude. Les tumeurs, à développement progressif, permettent une suppléance graduelle et ne peuvent, le plus souvent, être utilisées pour les localisations; il est d'ailleurs difficile, en étudiant les symptômes, de faire la part de l'irritation, de la eompression ou de la destruction de l'éeorec. Les meilleures lésions sont les hémorrhagies et les ramollissements. Quelques faits de méningite ont été aussi utilisés quand les altérations dominaient sur eertains points limités. Il en est de même de la paralysie générale.

On a voulu aussi se servir des faits d'amputation aneienne ou d'arrêt de développement du membre. Dans plusieurs de ees eas, en effet, on a trouvé une atrophie de eertaines eireonvolutions (Luys, Chuquet, ete.); mais on a fait des objeetions très sérieuses à ees faits, qui n'auraient pas, pour les loealisations cérébrales, la valeur qu'on a voulu leur attribuer[1].

Cela dit sur les méthodes d'investigation, nous étudierons iei les troubles moteurs, réservant pour un autre paragraphe l'étude des troubles sensitifs dans les lésions eortieales.

Un nombre d'observations déjà eonsidérable a permis d'établir les propositions suivantes :

1° Il y a, dans l'éeoree grise, des régions dont les lésions produisent des troubles moteurs manifestes, et d'autres régions dont les lésions sont absolument sileneieuses à ce point de vue.

2° La zone motriee eortieale eomprend, pour Chareot, le lobule paracentral, la eireonvolution frontale aseendante et la eireonvolution pariétale aseendante, peut-être aussi les pieds des eireonvolutions frontales[2]. — Toutes les lésions eortieales, quelle que soit leur étendue, siégeant en dehors de cette zone motriee, sont latentes au point de vue des troubles de la motilité, e'est-à-dire qu'elles ne déterminent ni paralysies ni eonvulsions.

Dans le Mémoire de 1883 que nous avons eité, Chareot et Pitres maintiennent le lobule de l'insula dans la zone non motriee, et plus récemment Bernard, dans sa Thèse sur l'aphasie, est arrivé à la même eonelusion.

Tel n'est pas l'avis de tout le monde. Dans un travail intéressant, Perdrier[3] a rapproehé quatre observations dans lesquelles eette région

(Revue mensuelle, 1877, 1, 113, 180, 357 et 437 ; — 1878, 801 ; — 1879, 127; — et *Revue de Médecine*, 1883, 329, 426, 641 et 844).

[1] Nous avons résumé et apprécié ailleurs (*Localisations cérébrales*, 196 et 200) les travaux de Luys, Bourdon, Féré, etc., sur cette question. — On pourrait y ajouter un nouveau Mémoire de Bourdon *(Encéph.*, 1883, 597*)*, les recherches expérimentales de Monakow (*Arch. de Neurol.*, 1884, 24, 323), la thèse de Sibut (thèse de Nancy, 1890) sur les *Atrophies cérébrales partielles d'origine périphérique,* etc. — Consulter plus loin le chapitre relatif à l'atrophie cérébrale.

[2] Dans leur dernier travail, Charcot et Pitres ont complètement classé, comme Nothnagel, les pieds des circonvolutions frontales dans la zone latente.

[3] Perdrier ; Thèse de Paris, 1882, n° 241.

était seule atteinte, et il conclut que «les lésions absolument localisées au lobule de l'insula se traduisent, cliniquement, par une hémiplégie portant à la fois sur le bras et sur la jambe ; dans cette hémiplégie, le tronc et la face ne sont pas intéressés, le bras est infiniment plus paralysé que la jambe ; l'hémiplégie est flasque, sans contracture, ne s'accompagne ni de troubles de sensibilité, ni de particularité spéciale du côté des réflexes cutanés et tendineux».

Dans son livre sur les localisations cérébrales, Exner[1] admet que l'étendue de la zone latente n'est pas égale des deux côtés et qu'elle est plus grande sur l'hémisphère droit que sur l'hémisphère gauche. Les faits réunis par Charcot et Pitres ne légitiment pas cette opinion. «Au point de vue de l'extension de la zone non motrice, disent-ils, les deux hémisphères nous paraissent devoir être considérés comme symétriques. Des deux côtés, la zone non motrice comprend toutes les circonvolutions, sauf les deux circonvolutions ascendantes et le lobule paracentral[2].

3° Les mouvements des membres semblent plus particulièrement en rapport avec la partie supérieure de cette zone motrice : deux tiers supérieurs des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes et lobule paracentral. La destruction de cette région produit une hémiplégie du côté opposé, sans participation de la face.

4° Les centres pour les mouvements de la partie inférieure de la face semblent être situés dans le tiers inférieur des circonvolutions ascendantes, et plus spécialement la frontale ascendante, au voisinage de la scissure de Sylvius. — Une lésion de cette région entraîne la paralysie de la face sans hémiplégie des membres, souvent accompagnée d'aphasie quand la lésion est à gauche (faits de Hervey, de Wernher, etc.).

5° Un certain nombre de cas permettent de penser que le centre plus particulier du bras est dans le tiers moyen de la circonvolution frontale ascendante[3] (faits de Pierret, Hughlings-Jackson, Mahot, etc.). Cette proposition de Charcot et Pitres s'appuie aujourd'hui sur un grand nombre d'observations.

Cependant certains faits nouveaux (spécialement ceux de Leloir et

[1] Exner; *Untersuch. über die Localisat. der Funct. in der Groshirnrinde des Menschen*, Vienne, 1881.

[2] Richter *(Soc. psych. de Berlin*, 15 déc. 1882; — *Arch. de Neurol.*, 1883, VI, 419) a proposé de comprendre le pli courbe dans la zone motrice ; mais l'ensemble des faits n'est point encore suffisamment probant pour qu'il soit permis d'accepter définitivement cette manière de voir.

[3] Il est bon de dire, une fois pour toutes, que ces centres, chez l'homme, ne sont nullement des points mathématiques, ni même des surfaces restreintes très précises ; les régions que nous indiquons sont seulement les points de l'écorce *dans lesquels* ou *autour desquels* les lésions s'observent le plus souvent quand il y a le symptôme indiqué. Ce n'est pas à dire pour cela que nous tombions dans l'exagération d'Exner, qui donne à ces centres une étendue beaucoup trop considérable. On trouvera l'exposé et la critique de sa méthode et de ses résultats dans un travail de Charcot et Pitres *(Rev. de Médec.*, 1883, 452).

Barbe) semblent établir que le centre cortical du membre supérieur peut être plus étendu et que, comme le reconnaissent actuellement Charcot et Pitres, « les lésions susceptibles de donner lieu aux monoplégies brachiales peuvent siéger aussi un peu au-dessus du tiers moyen de la circonvolution frontale ascendante ».

6° Il n'y a pas de faits bien probants pour établir le siège du centre du membre inférieur, que certains auteurs placent tout à fait en haut de la zone motrice.

De nouvelles observations permettent aujourd'hui d'affirmer plus nettement cette dernière localisation, que nous ne donnions qu'avec réserves. Charcot et Pitres placent le centre cortical du membre inférieur dans le lobule paracentral[1], et Hallopeau et Giraudeau[2] concluent que ce territoire cortical a pour centre le tiers supérieur de la pariétale ascendante ainsi que le lobule paracentral, et qu'il empiète en avant sur la partie supérieure de la frontale ascendante, en arrière sur le lobule pariétal supérieur[3].

7° Une observation personnelle (*Progr. méd.*, 1876) nous a fait penser que le centre de l'élévateur de la paupière supérieure serait en haut de la scissure parallèle, dans le pli courbe.

Landouzy a réuni (*Arch. gén. de Médec.*, 1877) quelques cas analogues de blépharoptose cérébrale et en a conclu que probablement l'origine (ou centre moteur) du releveur de la paupière doit être cherchée dans la région postérieure du lobe pariétal; que cette origine ne confine pas immédiatement aux centres moteurs des membres, puisque le ptosis semble avoir une existence aussi souvent isolée qu'associée aux troubles hémiplégiques.

Nous devons reconnaître que, parmi les observations publiées depuis, si certaines confirment cette localisation, d'autres sont de nature à nécessiter des réserves. C'est ainsi que Charcot et Pitres concluent qu'on observe le ptosis d'origine cérébrale « *quelquefois, mais non toujours*, à la suite des lésions du pli courbe. On peut l'observer aussi consécutivement à des lésions corticales siégeant sur d'autres parties du cerveau ».

En tout cas, ce qui est bien mis en lumière par notre fait et par ceux qu'a réunis Landouzy, c'est la dissociation de la troisième paire par des lésions corticales.

Récemment, Chauffard, Surmont[4] et Lemoine[5] ont publié des faits à l'appui de l'existence d'un centre cortical d'élévation de la paupière,

[1] Voy. aussi sur ce point : G. BALLET, *Arch. de Neurol.*, 1883, V, 273.

[2] HALLOPEAU et GIRAUDEAU, *Encéph.*, 1883, 331.

[3] Voir encore : RAYMOND et DERIGNAC (*Gaz. médic.*, 1882, 52) et la Thèse de PREVOST (Paris 1884) : Contribution à l'étude du centre moteur cortical du membre inférieur.

[4] SURMONT ; Thèse de Lille, 1886, n° 28.

[5] LEMOINE ; *Revue de Médecine*, juillet 1887.

et de sa localisation au niveau du pli courbe. Dans les trois cas les plus concluants rapportés par Surmont, il s'agissait de lésions très superficielles ; l'auteur fait toutefois quelques restrictions sur la valeur absolue de ce centre et déclare que sa spécialisation lui paraît moins nette et moins évidente que celle des autres centres moteurs.

8° Nous verrons plus loin quel est le centre cortical possible de la rotation de la tête et des yeux[1].

9° Le faisceau moteur de la langue a été soigneusement étudié par Raymond et Artaud[2]. Pour ces auteurs, les fibres cérébrales de l'hypoglosse, nées au niveau du pied de la circonvolution frontale ascendante, suivent le faisceau frontal inférieur, traversent la capsule interne au niveau du genou, occupent dans le pédoncule l'espace compris entre le faisceau pyramidal et le faisceau de l'aphasie, se logent dans la protubérance à la partie postéro-interne des pyramides motrices, s'entre-croisent ensuite et gagnent le plancher du quatrième ventricule, où elles vont rejoindre les noyaux bulbaires.

10° Depuis quelques années, on s'est également occupé d'établir la localisation du centre moteur du larynx.

En 1885, Krause[3] l'a localisé dans cette partie de la substance corticale qu'Owen a baptisée du nom de *gyrus præfrontalis*. D'après cet auteur, la destruction de cette zone provoque l'aphonie, mais la fonction phonétique serait rarement mise en jeu par l'excitation de ce centre. Lannois[4] accepte ces conclusions.

Rebillard[5], dans sa thèse, admet la possibilité des troubles laryngés d'origine corticale, mais il n'ose en affirmer la localisation.

Garel[6] a constaté une lésion du pied de la troisième circonvolution frontale, au niveau des plis de passage, dans un cas où existait la paralysie d'une corde vocale. Il a suivi le trajet du faisceau moteur laryngé et affirme que les fibres émanant du centre cortical passent au niveau de la partie externe du genou de la capsule interne; elles forment dans le faisceau géniculé un groupe bien spécialisé, indépendant du faisceau de l'aphasie et du faisceau de l'hypoglosse.

Masini[7] confirme ces résultats. D'une étude à la fois expérimentale et clinique, il conclut qu'il existe, dans l'écorce des hémisphères antérieurs, chez l'homme, une zone présidant au mouvement de la glotte. Elle occupe une portion de la troisième circonvolution frontale,

[1] Voy. dans le chapitre suivant le paragraphe consacré à la Déviation conjuguée de la tête et des yeux.

[2] Raymond et Artaud ; *Arch. de Neurol.*, 1885, tom. VII, pag. 145-296.

[3] Krause ; *Arch. f. Anat. und Physiol.*, 1885, pag. 303.

[4] Lannois ; *Revue de Médecine*, 1889.

[5] Rebillard ; Thèse de Paris, 1885.

[6] Garel ; *Annales des Mal. de l'oreille*, 1886 et 1890. Anal. in *Rev. des Sc médic.*, XXIX, 291, et XXXVI, 294.

[7] Masini ; *Arch. ital. de laryngol.*, avr. 1888 ; — *Rev. de Médec.*, XXXII. 421.

voisine de l'aire de Broca, et le pied de la frontale ascendante. Les lésions qui intéressent cette zone donnent lieu à des phénomènes de paralysie laryngée (aphonie, raucité, bitonalité de la voix).

Semon et Horsley[1] reconnaissent au larynx plusieurs centres moteurs. Pour eux, le centre d'*adduction* de chacune des cordes vocales serait situé à la base de la troisième circonvolution frontale de l'hémisphère opposé, juste en arrière de la portion inférieure du sillon précentral. Le centre d'*abduction* des cordes serait, au contraire, situé dans le bulbe. — Le larynx, considéré en tant qu'organe *phonateur*, se trouverait donc sous la dépendance d'un centre cortical qui serait en relation avec celui de la parole ; le larynx *respiratoire* se trouverait, d'autre part, soumis au centre bulbaire de la respiration, centre à fonctions automatiques et non plus soumis à la volonté comme le précédent[2].

Si, d'après ces auteurs, la lésion qui détermine l'aphasie ne provoque pas en même temps l'aphonie, c'est qu'en raison de l'association fonctionnelle étroite des deux centres corticaux laryngés, une destruction unilatérale du centre laryngé ne suffit pas à la produire, il faut, pour empêcher toute suppléance, une destruction bilatérale[3].

Nous reviendrons sur cette question, lorsque, au chapitre de la paralysie labio-glosso-laryngée, nous nous occuperons des paralysies pseudobulbaires d'origine cérébrale.

Voilà, en quelques propositions, les conclusions provisoires auxquelles on peut arriver sur la distribution probable des divers centres moteurs dans l'écorce grise cérébrale[4].

On les trouvera représentés, d'après Blocq et Testut, sur les Pl. IX et X.

Dans ces dernières années, plusieurs expérimentateurs, en particulier Schæfer, Beevor et Horsley, ont établi de multiples subdivisions dans

[1] SEMON et HORSLEY ; *Brit. med. Journ.*, 21 déc 1889.

[2] Cette distinction n'est point admise par tout le monde, et PRÉOBRASCHEWSKY (*Wien. kl. Woch.*, n[os] 41, 43, 1890. – *Rev. des Sc. médic.*, XXXVIII, 29) a signalé, après UNVERRICHT, l'existence d'un centre respiratoire cortical, situé au voisinage de la partie antérieure et latérale du sillon qui sépare la deuxième circonvolution frontale de la troisième.

[3] Dans une étude très récente, RAUGÉ (*Progr. méd.*, 3 sept. 1892) affirme, au contraire, la fréquence des troubles fonctionnels du larynx à la suite de la lésion unilatérale des hémisphères, mais insiste sur les difficultés que l'on éprouve à percevoir et enregistrer cliniquement des modifications légères dans la contractilité des muscles du larynx et dans la voix.

[4] SHARKEY (*The Lancet*, sept. et oct. 1883) est arrivé à des conclusions semblables à celles de CHARCOT et PITRES.

SILVA (*Riv. clin. di Bol.*, déc. 1885 — *Rev. des Sc. médic.*, XXIX, 19) prétend avoir vérifié la localisation des centres moteurs que nous venons d'énumérer, en excitant mécaniquement et électriquement le cerveau à travers la paroi crânienne, chez des sujets hypnotisés ou à l'état de veille.

chacune des zones antérieurement attribuées aux divers centres moteurs.

Schæfer [1] subdivise en départements secondaires les zones afférentes aux mouvements de la face, de la tête, du tronc, du bras et de la jambe; chacun de ces départements répond, soit à un groupe de muscles synergiques, soit à un seul muscle.

Beevor et Horsley distinguent, dans le centre de la face :

1° Le centre des mouvements des joues et des commissures labiales, qui siégerait près du pied de la deuxième circonvolution frontale;

2° Le centre des mouvements du larynx et de l'arrière-gorge, à la partie antérieure de la troisième circonvolution frontale;

3° Le centre des mouvements d'ouverture et de fermeture de la bouche, de propulsion et de rétraction de la langue, à la partie inférieure de la pariétale ascendante.

Dans le centre du membre supérieur, ils admettent :

A la partie supérieure, le centre de l'épaule ;

Plus bas et en arrière, celui du coude ;

Au-dessous et en avant, celui du poignet ;

Plus bas encore et en avant, les centres des doigts ; — en arrière, celui du pouce.

Enfin, les mouvements du tronc reconnaîtraient pour origine l'excitation du centre moteur des membres les plus voisins.

Pour le membre inférieur, Féré admet que la zone située en avant du sillon de Rolando commande les mouvements associés du bras et de la jambe (natation, action de grimper) ; — Séguin voit dans la partie supérieure de la frontale ascendante le centre des mouvements de la cuisse et de la hanche, et dans le lobule paracentral celui de la jambe et des orteils.

Aux considérations précédentes, il est indispensable d'ajouter aujourd'hui des remarques tout à fait analogues sur les lésions du centre ovale. Les altérations des faisceaux blancs ont, d'une manière générale, le même retentissement que celles des circonvolutions dont ils émanent.

Ainsi il résulte, notamment des observations réunies par Pitres, que les lésions des faisceaux fronto-pariétaux déterminent seules des troubles graves et permanents de la motilité, et que les lésions des faisceaux préfrontaux, sphénoïdaux et occipitaux ne donnent lieu à aucun trouble des mouvements volontaires.

Dans la zone motrice du centre ovale, on peut encore établir des divisions et dire que les lésions de la partie supérieure de cette zone laissent en général la face intacte, tandis que les lésions de la partie inférieure frappent la face, avec ou sans les membres. Nous avons vu

[1] SCHÆFER ; *Carl Ludwig's Beitr. z. Phys.*, 1887, pag. 269. - *Rev. des Sc. méd*, XXXII, 21.

que l'aphasie répond plus spécialement à la lésion du faisceau pédiculo-frontal inférieur gauche.

Nous devons maintenant étudier les SIGNES CLINIQUES de ces lésions corticales, les symptômes des lésions de la zone motrice.

Ces symptômes sont de deux ordres : *convulsions* et *paralysies*. Ces deux ordres de phénomènes peuvent, suivant les cas, se présenter isolément, se succéder ou se superposer.

Les *convulsions* reproduisent assez bien le tableau développé par les physiologistes dans l'électrisation des animaux. On en observe de trois ordres:

On a, dans certains cas, des convulsions limitées à un seul groupe musculaire ; — dans d'autres, des convulsions qui, parties d'un groupe musculaire donné, s'étendent à une moitié du corps et s'y limitent ou y prédominent ; — d'autres fois, enfin, des convulsions qui, précédées d'une aura, se généralisent au corps tout entier.

Le caractère commun à tous ces genres de convulsions est toujours qu'elles ont leur point de départ dans un groupe musculaire donné et circonscrit.

Nous n'entrerons pas, pour le moment, dans le détail de ces phénomènes convulsifs, qui constituent l'*épilepsie jacksonnienne* et dont nous ferons une étude un peu complète dans l'Appendice qui fait suite à ce chapitre.

Les *paralysies* d'origine corticale ont des caractères variables suivant l'étendue de la lésion. Quand la lésion est très étendue et occupe la totalité ou au moins une grande partie de la zone motrice, il y a une hémiplégie qui ressemble complètement à l'hémiplégie d'origine centrale.

Elle est plus ou moins prononcée comme intensité, mais elle est totale, c'est-à-dire porte sur les membres et sur la face (sauf l'orbiculaire des paupières). De plus, la paralysie, qui est flasque au début, présente ultérieurement des contractures tardives.

C'est là un fait que les observations de Charcot et Pitres ont parfaitement mis en lumière : il y a des dégénérescences secondaires descendantes à la suite des lésions, même limitées, de la zone motrice corticale, absolument comme après les lésions de la capsule interne; tandis que les lésions de l'écorce, en dehors de la zone motrice, n'entraînent aucune dégénération secondaire [1].

Quand la lésion corticale est circonscrite, peu étendue, la paralysie

[1] Dans leur dernier travail, CHARCOT et PITRES ont soigneusement discuté tous les faits qui avaient été publiés comme contradictoires à cette loi, et ils maintiennent que « les lésions destructives, même très étendues, siégeant dans la zone non motrice, ne provoquent jamais de dégénérations secondaires, tandis que les lésions destructives de la zone motrice s'accompagnent toujours, au bout d'un certain temps, d'altérations descendantes du faisceau pyramidal ».

présente un caractère essentiel : elle est *partielle* ou *dissociée* ; elle porte sur un membre ou sur la face, ou même sur un seul groupe musculaire. Il n'y a que les paralysies produites par lésions des nerfs eux-mêmes qui puissent amener une dissociation analogue. Et encore la paralysie corticale peut-elle être plus dissociée que la paralysie périphérique, pour le facial par exemple, ou pour le moteur oculaire commun.

Une monoplégie, une paralysie très circonscrite, avec les caractères électriques des paralysies cérébrales, peut être immédiatement attribuée à une lésion corticale de la zone motrice.

Quand ces monoplégies sont précédées ou accompagnées d'une des formes de convulsions que nous avons décrites, le diagnostic doit être considéré comme certain.

Souvent ces paralysies sont passagères, transitoires et variables. Mais c'est là un caractère qui est loin d'être absolu, car elles présentent aussi des contractures tardives, dues comme toujours aux dégénérescences secondaires.

On voit qu'en réunissant ce que l'anatomie, la physiologie et la clinique nous ont appris dans ces derniers temps, on peut arriver à faire un chapitre, en pathologie, sur les lésions corticales. Ce chapitre est tout récent, il est encore à l'étude ; il reste beaucoup à y faire. C'est pour cela même que tout le monde doit être fixé sur les points acquis et sur les desiderata de cette intéressante question[1].

Pour montrer combien ces travaux importent au traitement, en éclairant le diagnostic, nous dirons un mot, en terminant, sur les *applications chirurgicales* que l'on a récemment tentées.

Proust[2], un des premiers, a communiqué à l'Académie de Médecine un fait d'hémiplégie faciale avec aphasie, guéri par la trépanation. Le diagnostic et l'application de la couronne de trépan avaient été inspirés par les recherches de localisation que nous avons résumées.

Lucas-Championnière[3], qui avait obtenu un succès analogue, a voulu régler le manuel opératoire de la trépanation à employer dans ces cas-là. — Les centres moteurs sont groupés autour du sillon de Rolando. On détermine sur le crâne la situation du bregma au moyen de l'équerre

[1] Voici la dernière conclusion du travail de CHARCOT et PITRES (1883), conclusion qui confirme entièrement ce que nous disons là : « L'histoire des localisations motrices chez l'homme est fondée actuellement sur la comparaison de plusieurs centaines d'observations concordantes, régulièrement recueillies et entourées pour la plupart de toutes les garanties désirables. Aucun des faits opposés à la doctrine des localisations n'est à l'abri de critiques sérieuses. Il n'existe pas encore une seule observation contradictoire démonstrative. Les observations données comme telles pèchent, toutes sans exception, ou parce qu'elles se rapportent à des cas complexes (lésions multiples, diffuses, tumeurs), ou parce qu'elles ne sont pas accompagnées de détails suffisants. »

[2] PROUST ; *Académie de Médecine*, 1876.

[3] LUCAS-CHAMPIONNIÈRE ; *Acad. de Méd.*, 9 janvier 1877. — *Gaz. hebd.*, 1877, n° 2.

flexible bi-auriculaire de Broca, et on marque, à 5,5 centim. en arrière du bregma, un point qui correspond au sommet du sillon. Puis on mesure derrière l'apophyse orbitaire externe, suivant une ligne horizontale, une longueur de 7 centim ; on détermine sur son extrémité une perpendiculaire de 3 centim., qui donne un second point. Entre les deux points, on trace la ligne rolandique. — Si l'on a des symptômes moteurs étendus, on trépane sur le sommet de la ligne. S'il y a paralysie du membre inférieur, on trépane sur le sommet de la ligne en arrière ; s'il y a paralysie du membre supérieur, on opère à la partie moyenne, et, s'il y a paralysie de la face, plus bas encore (Voy. *fig.* 2, Pl. X).

Depuis notre première édition, une partie des travaux récents sur le trépan et les localisations cérébrales ont été résumés et critiqués par Schwartz [1] dans une Revue générale dont nous reproduisons l'alinéa suivant, servant de conclusion :

« En résumé, emploierons-nous davantage le trépan primitif depuis que nous avons à notre disposition la connaissance des localisations cérébrales ? D'après l'exposé des différentes opinions que nous venons de passer en revue, il semble que la réponse ne doive pas encore être positive. En tout cas, si nous ne pratiquons pas plus souvent l'opération primitive, nous le ferons avec plus de précision dans les indications ; ce n'est d'ailleurs que dans de rares cas que l'on pourra se baser exclusivement sur la doctrine des localisations pour pratiquer la perforation du crâne. Peut-être les cas eux-mêmes deviendront-ils plus fréquents à mesure que se perfectionneront la connaissance des fonctions de l'écorce et les méthodes de pansement [2]. »

Dans ces dernières années, grâce à l'application plus constante et mieux réglée de l'antisepsie, la pratique de la *trépanation* s'est notablement étendue. On en a soigneusement réglé le manuel opératoire et les indications; la bénignité de ses résultats permet aujourd'hui de l'ériger tout aussi bien en intervention exploratrice qu'en opération radicale. Mac-Ewen, Lucas-Championnière et Horsley ont été ses principaux vulgarisateurs [3].

[1] Schwartz ; *Rev. des Sc. médic.*, XIV.

[2] Nous avons publié (*Montpellier méd.*, janvier 1884) une observation dans laquelle Dubrueil appliqua le trépan et produisit une amélioration considérable : l'aphasie complexe que présentait le malade se simplifia et la surdité verbale disparut.

[3] Voir à ce sujet :

Mac-Ewen ; *Assoc. medic. Britann.*, in *Semaine médicale*, 15 août 1888 ;
Lucas-Championnière ; *Soc. de Chir.*, juin 1888 ;
Horsley ; *Brit. med. Journ.*, 16 déc. 1890, et *Congr. de Chir.*, mars 1891 ;
Delagenière ; Revue générale, in *Gaz. des Hôp.*, 27 avril 1889 ;
Léonte et Bardesco ; *Rev. de Chir.*, octobre 1891 ;
Knapp ; *Boston med. Journ.*, 22 oct. 1891.
Voir également les travaux suivants sur la *topographie crânio-cérébrale :*

Lorsqu'on soupçonne l'existence d'une lésion corticale en foyer, quelle qu'en soit la nature (fracture, épanchement sanguin, abcès, tumeur, méningite localisée), on est, dans un grand nombre de cas, autorisé à pratiquer la trépanation [1].

Après avoir rasé et aseptisé le cuir chevelu (dégraissage à l'éther, lavage avec une solution de bois de Panama, application d'acide phénique à 5 °/₀), on détermine la direction de la ligne rolandique d'après la méthode de Lucas-Championnière. Les téguments sont ensuite incisés, non plus crucialement comme autrefois, mais, pour ménager la nutrition des lambeaux, suivant un double T (Lucas-Championnière), ou suivant une ligne courbe (fer à cheval de Horsley, à concavité inférieure).

On s'accorde aujourd'hui à reconnaître l'innocuité des grandes ouvertures crâniennes, et l'on applique sans hésiter des couronnes de trépan de 3 à 5 centim.; les ponts osseux intermédiaires sont enlevés au ciseau ou à la pince coupante.

Une fois le but de l'intervention réalisé (extraction d'esquilles, évacuation d'un foyer sanguin ou purulent, ablation de tumeur), les auteurs ne sont point d'accord sur la conduite à tenir : les uns proposent de *réimplanter les rondelles* enlevées, qu'ils ont eu, au préalable, le soin de maintenir, pendant l'opération, dans des compresses chaudes et humides (Mac-Ewen, Mossé, Adamkiewiez, Jacks); — d'autres (Lucas-Championnière) jugent cette pratique inutile et affirment que la solution de continuité du crâne s'oblitère spontanément par production d'un tissu fibreux épais et résistant. Il est bon, toutefois, de munir ultérieurement la cicatrice d'un appareil de protection en cuir ou celluloïde.

Wagner préconise la *résection temporaire du crâne*; il laisse adhérent au périoste par un de ses bords le vaste lambeau osseux qu'il détache; de la sorte, la nutrition de l'os n'est point atteinte et le lambeau peut être en toute sécurité rabattu sur l'ouverture une fois l'opération terminée.

Reid; *Lancet*, 1884, 539;
Dana; *The med. Record*, New-York, 1889, 29;
Anderson et Makins; *Journ. of Anatomy*, 1889, 455;
Poirier; *Traité*, 1890;
Woolongham: Thèse de Bordeaux, 1890-91, n° 46;
Le Fort; Thèse de Lille, 1890;
Decressac; Thèse de Paris, 1890;
Rieffel; Revue générale in *Gaz. des Hôp.*, 7 mars 1891;
Forgue et Reclus; *Traité de thérap. chirurg.*, 1892.

[1] Nous reviendrons sur ce sujet dans plusieurs chapitres, notamment dans ceux où nous nous occuperons de l'encéphalite, des tumeurs cérébrales ou méningées, de l'épilepsie jaksonnienne.

Poirier (*Congrès de Chirurgie*, avril 1891 et *Acad. méd.*, 5 juillet 1892) remplace, dans sa pratique, l'opération du trépan par l'ouverture du crâne avec un ciseau fort et bien coupant, qu'actionne un maillet en plomb.

On suture ensuite au crin de Florence la plaie du cuir chevelu après avoir pris, en cas d'abcès seulement, la précaution de laisser un *drain* dans le foyer opératoire, et on applique un pansement antiseptique[1].

Moyennant l'observation rigoureuse des principes de l'antisepsie, la trépanation, grave autrefois par ses complications, est devenue une opération relativement bénigne[2], qui tend de plus en plus à pénétrer dans le domaine des interventions courantes.

En dehors du côté thérapeutique, les interventions chirurgicales qui se sont multipliées dans ces dernières années, ont aussi permis d'appliquer à l'homme, dans quelques cas, les procédés d'expérimentation depuis longtemps réalisés sur les animaux. Plusieurs chirurgiens (Bartholow[3], Sciammana[4], Horsley, Mills[5], Keen[6], Lloyd et Deaver[7], Nancrède[8], etc.) ont excité électriquement l'écorce cérébrale chez des sujets dont le cerveau avait été mis à nu, et ont obtenu des résultats absolument comparables à ceux qu'avait donnés l'excitation de l'écorce cérébrale chez le singe et autres animaux supérieurs.

B. Centres sensitifs[9]. — L'étude des centres sensitifs est plus récente et encore moins avancée que celle des centres moteurs. Ici aussi on peut envisager successivement les trois points de vue anatomique, physiologique et pathologique.

[1] Dans une thèse récente, Moisson (*Des différentes méthodes d'oblitération des pertes de substance du crâne*, Thèse de Paris, 1891, n° 297), propose : 1° la trépanation simple, avec réimplantation des rondelles, dans le cas où l'intervention réclame une ouverture minime de la boîte crânienne; 2° la résection temporaire, lorsqu'il faudrait réaliser de vastes pertes de substance.

[2] Certaines complications sont cependant à redouter au cours de l'intervention. *L'hémorrhagie* doit être placée au premier rang; non pas l'hémorrhagie résultant de l'ouverture des vaisseaux du cuir chevelu, car la bande d'Esmarch serrée autour du crâne réussit habituellement à la prévenir, mais l'hémorrhagie provenant des vaisseaux du diploé. — Horsley propose, pour l'arrêter, l'obturation du vaisseau avec un mastic ainsi composé : paraffine et vaseline 50 gr , acide phénique 5 gr. — Lucas-Championnière maintient pendant quelques instants une éponge appliquée sur la perte de substance crânienne. — La forcipressure, l'acupressure, la ligature sur ténaculum, le tamponnement au catgut (Pitres, Lucas-Championnière) ou à la gaze iodoformée (Bergmann), seront opposés aux hémorrhagies provenant de l'ouverture des sinus ou des vaisseaux méningés.

[3] Bartholow; *Am. j. of the med. Sc.*. ap. 1874.

[4] Sciammana; *Arch. de Psych.*, 1882.

[5] Mills; *Brain*, 1889.

[6] Keen; *Am. j. of the med. sc.*, nov. 1888.

[7] *Id.*, *Ibid.*

[8] Nancrède; *Med. news*, 4 nov. 1888.

[9] Voy. les travaux de G. Ballet (Thèse de Paris, 1881; — et art. *Sensibilité*, in *Nouv. Dict. de Méd. et de Chir. prat.*), auxquels nous avons fait de nombreux emprunts pour la rédaction de ce paragraphe.

1. *Anatomiquement*, Meynert s'est efforcé de suivre les *fibres sensitives* depuis le carrefour de la capsule interne, que nous avons déjà décrit [1], jusqu'à l'écorce cérébrale. Cet auteur, dit Ballet, « indique avec précision l'existence : 1° d'un faisceau de fibres se détachant du pédoncule cérébral derrière l'extrémité postérieure du noyau lenticulaire et se dirigeant, aussitôt après, en arrière, vers la pointe du lobe occipital ; 2° d'un autre tractus déjà décrit par Gratiolet sous le nom d'expansions cérébrales optiques, et dont les fibres, émanées des corps genouillés et de la couche optique, côtoieraient celles du premier faisceau, en dedans et au-dessous desquelles elles sont situées, pour aller aboutir aux circonvolutions temporales. — Mais Meynert s'était contenté de suivre les fibres sensitives sur des coupes horizontales ; aussi ne nous donne-t-il aucun détail sur la façon dont le faisceau constitué par ces fibres (faisceau sensitif) se comporte en haut, en bas, latéralement, en un mot sur la façon dont il s'irradie. »

Ballet a repris ces recherches et s'est appuyé pour cela sur ce fait, que la substance blanche d'un cerveau plongé pendant quelques semaines dans des solutions concentrées de bichromate de potasse présente des alternatives de coloration jaune clair et brun foncé : cette dernière teinte correspondant aux faisceaux de fibres coupées perpendiculairement à leur axe, tandis que les fibres sectionnées parallèlement à leur direction affectent une couleur jaune beaucoup plus pâle.

Étudiant de cette manière le faisceau sensitif, soit sur des coupes horizontales, soit sur des coupes verticales, le même auteur conclut que « au sortir de la capsule interne les conducteurs centripètes divergent pour se rendre à l'écorce. Les uns montent directement vers les circonvolutions fronto-pariétales ; les autres se recourbent en arrière et constituent un volumineux faisceau, d'abord plus haut que large, dont les dimensions en hauteur diminuent à mesure qu'on approche de la pointe du lobe occipital... De son pourtour émanent des irradiations nombreuses, qui forment la presque totalité de la partie pariéto-occipitale et probablement temporo-sphénoïdale du centre ovale... Il est très vraisemblable si l'on tient compte des rapports et des connexions de ce faisceau, et en restant sur le domaine de l'anatomie pure, que les circonvolutions qui peuvent être considérées comme l'aboutissant des fibres centripètes sont les suivantes : les frontales et pariétales ascendantes, tout au moins dans leur partie supérieure ; celles du lobe pariétal ; enfin les circonvolutions occipitales et temporo-sphénoïdales. »

Une description spéciale est nécessaire pour les *fibres olfactives*.

Le bulbe olfactif, composé de fibres et de cellules nerveuses, doit être considéré comme un centre, où les impressions olfactives subissent une première élaboration avant de gagner les régions supérieures. Il constitue une dépendance de l'hémisphère cérébral et se trouve

[1] Voy. plus haut le chap. II de ce mém. art. IV.

creusé, à l'origine, d'une cavité qui communique avec celle du ventricule latéral et doit en être considérée comme une dépendance ; cette cavité, ou ventricule olfactif, persiste toute la vie chez certains animaux. D'après Broca, il serait mis en relation avec l'hémisphère cérébral par quatre racines : trois (interne, externe et supérieure) iraient à l'hémisphère cérébral du même côté (circonvolutions frontales inférieures, du corps calleux, temporales) et la quatrième (moyenne) irait à l'hémisphère du côté opposé par l'intermédiaire de la commissure antérieure et gagnerait par un trajet mal déterminé (dans lequel est compris le carrefour sensitif de la capsule interne)[1] les circonvolutions occipito-temporales.

2. *Physiologiquement*, Ferrier place le centre de l'ouïe dans la première temporale (temporo-sphénoïdale supérieure) et les centres de l'odorat et du goût dans le *subiculum cornu Ammonis*[2] et son voisinage, sans avoir pu déterminer avec exactitude les limites respectives de ces centres. Un fait à noter pour le centre de l'odorat, c'est qu'il aurait une action directe[3], tandis que tous les autres ont une action croisée.

Le même physiologiste plaçait d'abord le centre de la vision au niveau du pli courbe. Mais, après de nouvelles recherches avec Yeo, il a modifié ses premières conclusions et admis « l'existence d'une zone visuelle plutôt que d'un simple centre, et cette zone comprend les gyri angulaires (plis courbes) et les lobes occipitaux... Les gyri suffisent seuls quand les lobes occipitaux sont détruits, et réciproquement. Mais il y a une différence dans l'équivalence de ces deux parties des centres visuels, car les lobes occipitaux peuvent être enlevés sans causer de troubles visuels, tandis que la destruction des gyri amène une cécité temporaire et que la guérison est due à l'intégrité des lobes occipitaux. La destruction d'un lobe occipital seul n'est pas suivie d'un trouble visuel évident ; celle d'un gyrus angulaire produit l'amblyopie croisée et temporaire. Mais la destruction d'un lobe occipital et du gyrus angulaire du même côté détermine l'hémiopie croisée en paralysant les rétines du côté de

[1] C'est ce qui expliquerait l'anosmie croisée dans l'hémianesthésie par lésion de la capsule interne.

[2] Le *subiculum cornu Ammonis* est la partie de la circonvolution de l'hippocampe correspondant à la corne d'Ammon ; c'est ce que Sappey appelle : lame blanche ou médullaire de la concavité de la corne d'Ammon.

Le *centre du goût* a été tout récemment localisé par SCHTSCHERBACK (*Centr. f. Physiol.*, 1891, V, 289, Anal. in *Re . des Sc. méd*, XXXIX, 424) dans une étroite zone de l'écorce (4 ou 5 millim), s'étendant, à partir de la scissure interhémisphérique (suivant la suture coronale), jusqu'à la base près du bord postérieur du chiasma optique. Un lapin auquel on enlève cette zone mâche indifféremment une feuille de chou et un morceau de papier imprégné de quinine ou d'iodoforme ; les effets de cette ablation sont très passagers.

[3] Cette disposition concorde avec l'existence des racines interne, externe et supérieure du bulbe olfactif, décrites plus haut d'après Broca.

la lésion. Ce qui fait dire à Ferrier que les yeux ont un double rapport avec les centres visuels : 1. monoculaire entre l'œil opposé et le gyrus angulaire ; 2. binoculaire entre le lobe occipital et le côté correspondant des yeux [1] » (Ballet).

Le centre de la sensibilité générale (tactile, musculaire, etc.), toujours d'après Ferrier, serait dans la région de l'hippocampe, en prenant ce mot pour signifier l'*hippocampus major* et la circonvolution unciforme[2], « puisqu'il est impossible de les séparer expérimentalement l'un de l'autre ».

Cette agglomération des centres de sensibilité générale en un seul point du cerveau est aujourd'hui combattue par un grand nombre de physiologistes.

Schiff a toujours insisté sur les troubles de sensibilité qui accompagnent les lésions de la zone motrice corticale ; il a même toujours voulu rattacher à ces troubles sensitifs les phénomènes moteurs (paralysies) que l'on constate alors. Hitzig a également admis (mais pas au début) l'influence de la zone motrice sur le sens musculaire et a rapporté à la perte de cette sensibilité les parésies observées. Nothnagel a une opinion analogue ; Hermann, Goltz et Gergens ont aussi indiqué des troubles de la sensibilité tactile dans les mêmes conditions.

Munk[3] a plus complètement développé ces idées. Il montre que la sphère sensitive est superposée à la sphère motrice, chacune des divisions de cette zone (membres, tête, etc.) étant exactement superposée à la région motrice correspondante de Ferrier. Duret et d'autres ont critiqué ces expériences. Mais, plus récemment, R. Tripier[4] est arrivé à des résultats analogues. Il a constaté, chez des chiens et chez un singe, la diminution de la sensibilité après des lésions de la zone motrice. Seulement, il admet que cette anesthésie de cause cérébrale ne donne lieu à aucun désordre appréciable du mouvement, et il soutient, contre Schiff et Hitzig, que les troubles moteurs constatés chez les animaux à

[1] Nous reviendrons nécessairement sur cette question dans le paragraphe spécialement consacré à l'étude séméiologique de l'amblyopie et de l'hémianopsie d'origine cérébrale (chap. v de ce même art. IV).

Voy. Ferrier, *loc. cit.*, pag. 37 ; — Thompson et Sanger-Brown, qui ont fait, en 1890, des expériences confirmatives (citées *in* Ferrier, *loc. cit.*, pag. 49) ; les travaux de Horsley et Schæfer (*Phil. trans.*, vol. CLXXIX, 1888), de Lannegrace (*Arch. de méd. expér.*, 1889), de Bechterew (*Neurol. Centr.*, avril 1890).

[2] La circonvolution de l'hippocampe est la portion temporale de la circonvolution du corps calleux ; la circonvolution unciforme ou en crochet est l'extrémité antérieure de la circonvolution de l'hippocampe.

Sanger Brown, Horsley et Schæfer ont récemment produit l'hémianesthésie par la destruction de la circonvolution crêtée.

[3] Munk ; *Verhandl. d. physiol. Gesellsch. zu Berlin*, 1877, 16 et 17. – *Berl. klin. Wochenschr.*, 1877, 35.– *Verhandl. d. physiol. Gesellsch. zu Berlin*, 1878, 9 et 10 ; 3 et 5 (*Rev. des Sc. médic.*, XXI, 35 ; et *Progr. méd.*, 1879, 9, 10, 11 et 12), et 1880.

[4] R. Tripier ; *Rev. mensuelle*, janvier et février 1880.

la suite des lésions d'une portion de la couche corticale motrice sont bien dus à une parésie de la motricité.

Ferrier[1], qui n'admet pas la superposition des centres moteurs et sensitifs, appuie son opinion sur d'importantes statistiques ; « sur 280 cas, dit-il, atteignant la zone de Rolando en totalité ou en partie, dans 100 l'état de la sensibilité n'était pas indiqué ; dans 121 elle était intacte, et cela constaté par les cliniciens les plus dignes de foi, qui, dans beaucoup de ces cas, ont déclaré avoir recherché spécialement les différents modes de sensibilité. Dans les cas restants, aucune note détaillée sur l'état des différents modes de sensibilité ni sur la méthode employée pour cette vérification. — Dans 63, quelque altération dans la sensibilité est notée. Dans 28 de ces cas, la lésion n'était pas confinée à la zone de Rolando, mais englobait les lobes adjacents et particulièrement le pariétal. Les 35 autres cas ont déjà été analysés, et j'ai montré que les lésions comprenaient soit les centres sensitifs dans le gyrus fornicatus, soit les cordons sensitifs dans la capsule interne. Même dans les cas où de pareilles lésions ne peuvent être démontrées (j'admets volontiers que de pareils cas existent) il est plus logique de supposer qu'elles peuvent avoir existé que de dire que, chez *certains* individus, les centres moteurs et tactiles peuvent coïncider, tandis qu'ils sont séparés chez d'autres ».

Pour les centres de sensibilité spéciale (sensoriels), Munk a poussé l'analyse jusqu'à ses dernières limites (voire même jusqu'à la subtilité).

En ce qui concerne la vue, il y aurait d'abord un point du lobe occipital où viennent se déposer les images commémoratives des impressions visuelles. La destruction de ce point des deux côtés entraîne une *cécité psychique :* l'animal a perdu les images commémoratives des objets qu'il a vus autrefois ; mais il peut acquérir des notions nouvelles, refaire son éducation. Ce point est le centre de la sphère visuelle, qui occuperait le lobe occipital tout entier[2]. La destruction de cette sphère visuelle entraîne la cécité croisée chez les animaux, sauf le singe, chez lequel elle entraîne l'hémiopie. Dans ce dernier cas, la sphère visuelle droite correspondrait à la moitié droite de la rétine, et la sphère visuelle gauche à la moitié gauche.

[1] FERRIER ; *Leçons* déjà citées, pag. 125.

[2] MONAKOW (*Congr. des natural. et méd. allem.*, session de Fribourg, 1883; et *Neurolog. Centralbl.*, 1883. — Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, 233 et 323) a montré que « quand on interrompt dans la partie postérieure de la capsule interne les faisceaux de fibres de projection de la sphère visuelle, l'atrophie s'étend dans les deux sens et que, par conséquent, les fibres de projection prennent leur origine dans la région occipitale, nommée par Munk sphère visuelle ».

Le même auteur (Congr. de Berlin, 1890. — *Semaine médicale,* 13 août 1890, pag. 298) a étudié les dégénérescences consécutives à l'extirpation des lobes occipitaux et a noté des lésions secondaires des corps genouillés externes, des lobes quadrijumeaux antérieurs et des bandelettes optiques.

En 1890, dans un nouveau travail[1], Munk affirme, avec Sänger-Brown et Schæfer, en se basant sur les résultats de l'électrisation des lobes occipitaux, que l'aire visuelle d'un hémisphère est en relation avec la moitié correspondante des deux rétines, les taches jaunes répondant à la partie moyenne de la convexité des lobes occipitaux.

Ces résultats, contradictoires avec ceux de Ferrier, ont été du reste fortement discutés, et, de fait, ils reposent sur une interprétation délicate de phénomènes difficiles à analyser.

Il y aurait, toujours d'après Munk, dans le lobe temporal, un point dont la destruction produit une sorte de surdité psychique : c'est à peu près le siège du centre auditif de Ferrier.

Plus récemment, Munk a été amené à considérer le gyrus de l'hippocampe comme le siège de la zone olfactive[2]. Comparant cette attribution de cette circonvolution avec celle de Ferrier (centre des impressions tactiles), Ballet fait remarquer, avec raison, «que l'opinion du physiologiste allemand se concilie mieux que celle du médecin anglais avec les faits d'anatomie comparée relatifs aux connexions centrales des nerfs olfactifs, tels du moins qu'ils ont été mis en relief par Broca».

Luciani et Tamburini[3] ont repris cette étude expérimentale des centres de la vue et de l'ouïe chez le chien et chez le singe ; ils sont arrivés aux conclusions suivantes :

Chez le singe, le centre de la vue comprend probablement, non seulement tout le pli courbe (Ferrier), mais aussi une grande partie, sinon la totalité, de la convexité du lobe occipital contigu (Munk) ; et le centre auditif serait contenu dans une zone représentée par les deux circonvolutions temporo-sphénoïdales supérieure et moyenne (Ferrier, Munk).

Comme Munk, les auteurs italiens ont trouvé que la destruction unilatérale du centre visuel entraîne, chez le chien, l'amaurose croisée et une très légère amblyopie directe, tandis que, chez le singe, elle entraîne l'hémiopie.

Tous ces troubles sensoriels ainsi déterminés (amaurose, amblyopie,

[1] MUNK ; *Brain*, avril 1890, pag. 45, et *Rev. des Sc. médic.*, XXXVII, 22.
Dans ce même travail, MUNK étudie la relation qui existe entre la fonction visuelle et les mouvements associés des yeux. Nous développerons ses conclusions au chapitre de l'amblyopie croisée et de l'hémianopsie.

[2] CARBONIÈRE (*Riv. clin. di Bologna*, sept. 1885 ; et *Rev. des Sc. médic.*, XXVIII, 90) localise, lui-aussi, le sens de l'olfaction dans la circonvolution de l'hippocampe.
JACKSON (*Soc. de médecine de Londres*, 20 février 1889) accepte cette localisation. Il insiste sur le volume relativement considérable du lobule de l'hippocampe chez les animaux à odorat fin, et sur son calibre réduit chez les espèces à odorat peu développé. En clinique, enfin, l'anosmie a été notée dans des cas de tumeurs cérébrales siégeant dans cette région.

[3] LUCIANI et TAMBURINI ; *Riv. speriment di freniatr. e med. leg.*, tir. à part. Reggio Emilia, 1879 ; — *Brain*, 1884, july.

hémiopie, surdité) sont temporaires. Ils disparaissent plus vite dans les destructions unilatérales, mais ils guérissent aussi après les destructions bilatérales. Dans le premier cas, l'expérience démontre que la suppléance se fait dans le côté sain, car la destruction de ce second centre fait réapparaître le trouble des deux côtés. Dans le second cas, la compensation doit se faire par les parties restantes du centre cortical, ou, à défaut, par les ganglions de la base (couches optiques et tubercules quadrijumeaux).

Plus récemment, Bechterew[1] a conclu de ses expériences qu'il «existe pour la perception (dans l'écorce) des sensations tactiles, du sens musculaire, des sensations douloureuses, — des centres spéciaux, situés au voisinage de la zone motrice. Les centres destinés aux sensations tactiles gisent immédiatement en arrière et en dehors du champ moteur ; ceux qui président au sens musculaire et aux sensations douloureuses occupent une région qui surmonte le début de la scissure de Sylvius. Ces deux derniers centres sont contigus, mais ils ne se confondent pas, car certaines lésions limitées du département en question se sont traduites exclusivement, tantôt par un trouble du sens musculaire des extrémités opposées, tantôt par une diminution de la sensibilité à la douleur.»

Au Congrès de la Société médico-psychologique italienne, Luciani et Bianchi[2] se sont élevés contre ces conclusions de Bechterew. Luciani et Seppilli admettent que, quel que soit le centre cortical lésé, il en résulte toujours une diminution plus ou moins marquée de la sensibilité tactile, thermique et quelquefois aussi de la sensibilité à la douleur. La seule différence résultant de la diversité du siège de la lésion consisterait dans la localisation des symptômes à telle ou telle partie du corps, et dans la prédominance des altérations soit du mouvement, soit de la sensibilité. Bianchi n'a jamais pu constater de différence notable dans la sensibilité tactile ou douloureuse lors de l'extirpation des diverses zones, et la destruction de celles indiquées par Bechterew comme siège de sensibilité tactile, musculaire et douloureuse lui a presque constamment donné des troubles visuels[3].

On voit qu'il y a seulement un certain degré de concordance entre ces divers résultats, sans que l'accord soit encore complet entre tous les physiologistes.

Nous ne voulons pas terminer ce chapitre de physiologie sans citer les remarquables expériences de notre regretté collègue Lannegrace[1] et

[1] Bechterew ; *Neurol. Centralbl.*, 1883 (*Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, 322).
[2] Luciani et Bianchi ; *Encéphale.*, 1885, 107.
[3] Nous parlerons, à propos de la paralysie générale (chap. II, art. III de la 2e partie), des recherches de Tamburini et Riva sur la localisation des lésions corticales dans les cas d'hallucinations sensorielles.
[1] Lannegrace ; *Gaz. hebd. de Montpellier*, 1886, nos 29 à 32, et janvier 1889. — *Soc. de Biol.* et *Acad. de Méd.*, oct. 1888. — *Arch. de méd. expér.*, 1889. — Jouffreau ; Thèse de Montpellier, 1886, n° 26.

l'interprétation nouvelle qu'il propose des divers troubles portant sur la sphère visuelle.

D'après lui, les lésions du lobe occipital donneraient naissance à une hémiamblyopie latérale homonyme ; les lésions du lobe temporal et du lobe pariétal, et même certaines lésions du lobe pariétal, provoqueraient une amblyopie croisée ; cette dernière serait généralement associée à des troubles sensitifs et trophiques de l'œil atteint.— Il semblerait donc exister deux appareils nerveux distincts pour la vision : l'un, destiné aux *perceptions visuelles*, subit une demi-décussation au niveau du chiasma ; l'autre, chargé d'assurer la *nutrition de la rétine*, subit une décussation complète au niveau de la protubérance : c'est l'appareil sensitivo-moteur oculaire.

3. Reste la *Clinique*. — On a souvent donné l'absence de troubles sensitifs comme un caractère important des lésions corticales de la zone motrice. C'est vrai dans la plupart des cas, mais pas dans tous.

Nous avons vu, à l'Hôpital-Général, deux faits dans lesquels il y avait des troubles de sensibilité, quoique la lésion fût parfaitement corticale et du côté des circonvolutions frontales. Il n'y avait pas d'anesthésie complète; il y avait surtout perte du sens musculaire, ce qui entraînait par moments une sorte d'état cataleptiforme du membre paralysé [1].

Notre attention une fois attirée sur ces faits, nous en avons réuni un certain nombre d'analogues, et avons pu ainsi constituer, dans nos *Localisations cérébrales* (pag. 238), un chapitre nouveau consacré aux troubles sensitifs dans les lésions corticales.

La question a été reprise depuis et développée par R. Tripier dans le travail que nous avons déjà cité à propos de la physiologie. Pour lui, «les lésions de la plus grande partie de la région fronto-pariétale déterminent en même temps une paralysie du mouvement et une diminution de la sensibilité ; d'où l'on peut induire, ajoute-t-il, que cette région tient sous sa dépendance les troubles sensitifs, ainsi que les phénomènes moteurs auxquels ils paraissent intimement liés. La zone dite motrice, dont les limites sont du reste difficiles à préciser, peut donc avec plus de raison être appelée sensitivo-motrice. »

Pétrina, Allen Starr[2] et Dana ont développé des conclusions analogues.

Ces faits nouveaux ont une importance diagnostique facile à saisir.

D'abord on peut se demander s'ils ne diminuent pas la valeur séméiologique que nous avons attribuée à la capsule interne. Quand l'hémianesthésie est complète, générale et absolue, présente tous les caractères que nous avons décrits plus haut (chap. II), elle doit toujours, encore aujourd'hui, être rapportée à la capsule interne, car les lésions corticales ne déterminent que des anesthésies peu prononcées et dont l'in-

[1] *Revue mensuelle*, février 1880, 161.
[2] Allen Starr ; *Am. journ. of the med. Sc.*, juill. 1884.

tensité va en général rapidement en diminuant[1]. Un autre caractère important pour le diagnostic différentiel, c'est que, dans les lésions corticales, l'hémiplégie a au moins autant d'importance que l'hémianesthésie, et presque toujours elle prédomine notablement; tandis, que dans les lésions de la capsule interne, l'hémiplégie est accessoire en quelque sorte par rapport à l'hémianesthésie.

Une seconde conclusion clinique à tirer de ces faits, c'est que la diminution de la sensibilité ne doit pas être invoquée pour écarter l'idée de lésion corticale, s'il y a d'autre part des signes permettant de diagnostiquer ce siège d'altération.

Pour les centres sensitifs sensoriels, la question est encore peu avancée.

Cependant nous devons citer tout spécialement le second travail de Luciani et Tamburini[2], et plusieurs publications de Rondot[3], qui contiennent un assez grand nombre d'observations et paraissent confirmer la localisation de ces centres[4] adoptée par les auteurs et signalée dans le paragraphe de la physiologie.

Ballet critique les observations de R. Tripier et conclut que la preuve clinique de l'existence des centres sensitifs est encore à fournir ; il termine par les propositions suivantes, qui précisent et développent les nôtres sans les contredire :

Les troubles de la sensibilité générale « peuvent s'observer dans toute altération récente et de quelque étendue, pourvu que cette altération dépasse les limites du lobe frontal, dont les lésions, au point de vue qui nous occupe, restent latentes. En cas de lésions des circonvolutions motrices, l'anesthésie est habituelle mais peu marquée ;

[1] Legroux et de Brun (*Encéphale*, 1884, 263 et 403) ont accepté et développé cette idée, et, pour expliquer la mobilité et la fugacité relatives des anesthésies d'origine corticale, ils les ont attribuées à des troubles circulatoires. Ils ont alors rapproché ces altérations sensitives des altérations intellectuelles, et ont conclu en ces termes : « Intelligence et sensibilité sont deux fonctions qui, jusqu'à présent, ont échappé aux efforts de la localisation, et qui probablement déjoueront toutes les tentatives faites dans le but de leur assigner un centre fonctionnel. Tout ce qu'on peut dire, c'est que l'une paraît résider surtout dans les circonvolutions antérieures, l'autre dans les circonvolutions postérieures ».

[2] Luciani et Tamburini ; *Studi clinici sui centri sensori corticali. Communic. prevent.* Milan, 1879.

[3] Rondot ; Zones opto-corticales, *Gaz. hebd. de Bordeaux*, avril et mai 1888, et 16 août 1891. — Cet auteur insiste sur l'importance des lésions du *coin* dans la production des troubles visuels.

[4] Strümpel (*Neurolog. Centralbl.*, 1882. — Anal. in *Enceph.*, 1883, 375) a attribué dans un cas la surdité à une lésion de la partie moyenne de la pariétale ascendante et des pariétales, et Luys, dans deux cas (*Ann. des mal. de l'oreille*, 1876, et *Enceph.*, 1881, 647), à une lésion de la région occipitale.

Delépine (*Brit. med. Journ.*, 24 mai 1890) a constaté l'existence d'une hémianopsie latérale homonyme dans les lésions du coin.

Pour Nothnagel (*Berl. kl. Woch.*, 2 mai 1887, 331), tous les troubles visuels proviennent exclusivement des lésions du lobe occipital et du coin.

quand les lobes occipital et sphénoïdal sont intéressés, l'anesthésie est possible mais exceptionnelle, et dans tous les cas légère et transitoire. Enfin, si l'altération est étendue, si elle porte à la fois sur les circonvolutions motrices et sur les pariéto-occipito-sphénoïdales, l'anesthésie est beaucoup plus prononcée et probablement plus durable, d'autant plus prononcée, en règle générale, que la lésion est plus étendue.

« Ces propositions, qui résument pour nous les enseignements résultant de l'étude d'un assez grand nombre de faits, nous ont porté à admettre dans l'écorce cérébrale l'existence d'une zone sensitive, qui comprendrait toute la région de l'écorce située en arrière des circonvolutions frontales. »

Nothnagel[1] conclut inversement que les anesthésies d'origine corticale n'ont rien à voir avec les lésions de l'écorce occipitale et temporale, et qu'elles paraissent plutôt en rapport avec les altérations des circonvolutions centrales pariétales et de la partie postérieure des circonvolutions frontales.

La même opinion est exprimée dans la thèse d'Hamaïde[2]: l'anesthésie corticale ne peut se produire que lorsqu'il existe une lésion intéressant les circonvolutions rolandiques et la partie attenante du lobe pariétal. Les lésions isolées du lobe occipital ou temporo-sphénoïdal ne sauraient produire des troubles de la sensibilité. L'anesthésie est toujours exactement superposée à une paralysie motrice ; elle est habituellement incomplète, superficielle et transitoire, et dépend bien plus de l'intensité et de la proximité de l'ictus que de l'étendue en surface de la lésion corticale. Dans de rares circonstances, elle est profonde et porte sur tous les modes de la sensibilité générale.

En somme, au lieu d'admettre l'existence de zones motrices et de zones sensitives distinctes, la tendance dominante aujourd'hui consiste à superposer dans la même région les fonctions motrices et sensitives, et à les localiser en une zone dite *sensitivo-motrice*, offrant à peu près les limites de la région psycho-motrice des premiers localisateurs.

A côté des localisations motrices et sensitives proprement dites, on a tenté, dans ces dernières années, de centraliser dans l'écorce certaines fonctions qui ne sont ni sensitives ni motrices, et dont le point de départ est encore passablement obscur, malgré les importants travaux que nous allons signaler. C'est dire que les tentatives réalisées jusqu'à aujourd'hui pour caractériser dans l'écorce les centres *vaso-moteurs et thermiques*, le centre du *sens musculaire*, ceux de la *contractilité vésicale, vaginale* et *anale*, de la *sécrétion salivaire*, etc.[3], manquent de la précision et de la rigueur relatives que l'on a pu apporter à la détermination des centres moteurs et sensoriels.

[1] NOTHNAGEL ; *Berl. kl. Woch.*, 1887, 331.

[2] HAMAÏDE ; Thèse de Paris, 1888.

[3] L'étude d'un certain nombre de ces faits sera poursuivie avec quelques détails dans le chapitre suivant.

Raudnitz[1] admet une subordination du *système vaso-moteur* à certaines influences corticales. D'après lui, l'excitation du centre psycho-moteur d'un membre abaisse la température de ce membre ; au contraire, la destruction du centre élève la température du membre correspondant.

Bechterew et Mislawski[2] décrivent également un point de départ cortical de la *contractilité vésicale.* D'après eux, le centre proprement dit des mouvements de la vessie serait placé à la partie antérieure de la couche optique et y occuperait un espace de quelques millimètres ; ce centre serait en relation, d'un côté avec la zone corticale aux environs de la partie interne du gyrus sigmoïde, d'autre part avec les centres médullaires, par l'intermédiaire d'un faisceau qui traverserait les parties profondes de la capsule interne.

Les mêmes auteurs[3] ont signalé un centre cortical des *mouvements du vagin* siégeant, chez la chienne, à la partie interne de la circonvolution sigmoïdale, en arrière du sillon crucial, et aussi vers la partie antérieure de la couche optique ; un centre modérateur de la contractilité de l'organe occuperait la partie externe de la circonvolution sigmoïdale et la région externe de la couche optique.

Très récemment, Sherrington[4] a démontré l'existence, chez le chat, d'un centre moteur situé à la partie postérieure du lobule paracentral et dont l'excitation détermine des *contractions du sphincter anal.* Il existerait donc, à côté du centre ano-spinal de Masius, un centre moteur cortical du sphincter.

Lépine et Bochefontaine, en 1875, ont provoqué la *sécrétion des glandes sous-maxillaires* par l'excitation des lobes antérieurs des hémisphères. Bechterew et Mislawski[5] ont obtenu très nettement une action analogue en excitant la région située au-dessus de la scissure de Sylvius ; la sécrétion parotidienne leur a semblé impressionnée par cette excitation aussi bien que la sécrétion sous-maxillaire.

La centralisation du *sens musculaire* a donné lieu à des affirmations très diverses ; Nothnagel le place dans le lobe pariétal sans pouvoir offrir de localisation bien nette. La question est d'autant plus obscure que les auteurs sont loin de s'entendre sur l'interprétation physiologique du sens musculaire. Dans un travail relativement récent, Bastian[6] considère le sens musculaire comme un phénomène exclusivement sensitif ; il s'agit, pour lui, d'une sensation dérivant des muscles et permettant d'apprécier le degré d'effort et de contraction musculaire nécessaire pour produire un mouvement. C'est, d'après cet auteur,

[1] RAUDNITZ ; *Arch. f. path. Anat. und Phys.*, CI, 276.
[2] BECHTEREW et MISLAWSKI ; *Neurol. Centr.*, 1888, n° 18.
[3] Les mêmes ; *Arch. f. Psych.*, 1891, XL, 381.
[4] SHERRINGTON ; *Congr. de Physiol.*, août 1892.
[5] BECHTEREW et MISLAWSKI ; *Neurol. Centr.*, 1888, n° 20.
[6] BASTIAN ; *Brain*, avril 1887, 1.

dans la zone rolandique, dite à tort psycho-motrice, que se fait le travail d'élaboration cérébrale qui transforme cette impression sensitive en une impression motrice. Comme preuve, on peut citer la perte du sens musculaire qui succède à la destruction des circonvolutions de cette zone.

Il n'existe pas une relation constante et absolue entre le sens musculaire et la sensibilité cutanée. Par contre, les mouvements sont presque impossibles quand le sens musculaire fait défaut. Aussi, pour Bastian, les centres moteurs cérébraux doivent-ils être considérés comme des centres de réflectivité d'une variété spéciale d'impressions motrices. La région dite psycho-motrice ne serait qu'une région sensitive destinée à recueillir les impressions motrices; le mouvement ne saurait exister si la sensation n'a été perçue au préalable.

On a beaucoup discuté dans ces dernières années sur l'existence des *centres thermiques* dans l'écorce. Comme nous le verrons dans la séméiologie des noyaux centraux, de nombreux auteurs, en particulier Ott[1], White[2], Aronsohn et Sachs[3], ont obtenu des élévations considérables de température en excitant diverses régions déterminées de la couche optique et du corps strié. La même action a été attribuée à certaines régions de l'écorce; Ott admet des centres corticaux multiples, l'un antérieur au voisinage de la scissure de Rolando, l'autre inférieur (Page) au niveau de la partie postérieure du lobe temporo-sphénoïdal. — Landois[4], par l'excitation chimique du gyrus postcruciatus droit du chien, provoque des accès convulsifs accompagnés d'une élévation de la température qui atteint 45 degrés.

Par contre, Gérard[5] admet simplement que le cerveau est un régulateur de la température, et Mosso[6] va jusqu'à nier l'influence du cerveau sur la thermogenèse.

Si nous embrassons maintenant d'un coup d'œil d'ensemble cette grande question des localisations cérébrales, nous pouvons conclure, en faisant abstraction de quelques divergences de détail, que la plus grande partie de l'écorce du cerveau commande la plupart des fonctions objectives (sensibilité, motilité) attribuées au système nerveux en général. Les fonctions de chacun des territoires périphériques sont localisées en des points déterminés de l'écorce; le nombre des centres corticaux connus augmente chaque jour, leurs limites se précisent, et l'on peut dire que l'étendue de la *zone latente*, c'est-à-dire des régions indiffé-

[1] Ott; *The med. News*, 4 juill. 1885; et *Brain*, I, 1889.
[2] White; *Brit. med. Journ.*, juin 1889, 1401; et *The Journ. of Physiol.*, vol. XI, 1.
[3] Aronsohn et Sachs; *Arch. f. die gessammte Phys.*, Bd. XXXVII, 232.
[4] Landois; *Rev. des Sc. médic.*, XXXIV, 423.
[5] Gérard; *Arch. de Physiol.*, avril 1888.
[6] Mosso; *Arch. ital. de Biol.*, XIII, 451, 1890, et *Rev. des Sc. médic.*, XXXVII, 450.

rentes, se rétrécit parallèlement. La zone latente ne comprend plus, à l'heure actuelle, que l'extrémité antérieure du lobe frontal et la face interne du cerveau à l'exception du lobe paracentral et du coin.

C. Développement des centres corticaux. — Rouget[1] a signalé, des premiers, l'absence des centres psycho-moteurs chez les animaux nouveau-nés.

Développant ces recherches, Soltmann[2] a montré que, chez le chien, les centres apparaissent seulement du dixième au seizième jour après la naissance ; ce développement étant sous la dépendance directe des impressions venues du monde extérieur par les sens, le début se remarque deux ou trois jours après l'établissement de la vue. Ces résultats ont été obtenus par l'électrisation, la cautérisation ou l'ablation. Chez le mouton nouveau-né, tous les mouvements seraient donc d'origine réflexe, de type médullaire.

Plus tard, le même auteur[3] a montré que les hémisphères des mêmes animaux n'ont pas d'action modératrice sur les actes réflexes et que le pneumogastrique n'arrête presque pas les battements du cœur. Il a obtenu les mêmes résultats chez tous les animaux naissant aveugles (chiens, lapins).

Tarchanoff[4] a refait ces expériences sur les cochons d'Inde, qui naissent avec les yeux ouverts et dont la locomotion est parfaite d'emblée ; ils possèdent ces centres dès les premiers jours de leur naissance et même à la période finale de la vie intra-utérine. Chez eux, les hémisphères ont une action modératrice sur les actes réflexes et l'excitation du vague arrête le cœur. Parallèlement, on constate que le cerveau de ces animaux contient moins d'eau et plus de phosphore que celui du lapin et du chien ; il présente aussi l'aspect extérieur d'un développement plus avancé : substance grise distincte de la substance blanche, qui est fibrillaire (deux choses qui n'existent pas chez le lapin nouveau-né) ; il y a de grandes cellules pyramidales et les tubes nerveux sont entourés de myéline (ce qui n'existe pas encore chez les autres animaux). Le diamètre général des fibres nerveuses du vague est plus grand chez le cochon d'Inde que chez les lapins nouveau-nés.

D'une seconde série d'expériences, Tarchanoff a conclu « qu'il est possible de régler par différents moyens le développement général des animaux, de l'accélérer ou de le ralentir, et cela se rapporte principalement au développement du système nerveux. Ainsi l'introduction du phosphore dans l'organisme et les hyperémies répétées du cerveau amènent l'ouverture précoce des yeux, l'augmentation de l'excitabilité des centres psycho-moteurs et réflexes... En même temps le cerveau

[1] Rouget ; *Soc. de Biol.*, 1875.
[2] Soltmann ; *Jahrb. f. Kinderheilk. u. phys. Erziehung*, 1876, IX, 106.
[3] *Ibid.*, 1877, XI, 101.
[4] Tarchanoff ; *Soc. de Biol.*, 29 juin 1878 ;— et *Revue mensuelle*, 721.

de ces animaux contenait, chez la plupart, plus de matières solides et de phosphore que celui des animaux qui se développaient normalement et du même âge. Le régime alcoolique et les anémies répétées du cerveau amènent des résultats opposés.»

De plus, «il y avait une différence entre l'hémisphère gauche et l'hémisphère droit des jeunes animaux, dès le moment de l'apparition des centres psycho-moteurs. Sur le premier, sont pour la plupart mieux développés les centres psycho-moteurs des membres; sur le second, les centres pour les mouvements de mastication... Il doit exister, ajoute-t-il, des corrélations bien déterminées entre l'activité des différents groupes de centres psycho-moteurs; l'état d'activité ou de repos d'un certain groupe, par exemple des centres de la mastication, a une grande influence sur l'excitabilité des centres voisins. L'état d'activité des centres de la mastication abaisse, par rapport à l'excitation électrique, l'excitabilité des centres du mouvement des membres.»

On peut rapprocher de ces faits les recherches de Parrot[1] sur le développement de l'encéphale chez l'enfant dans la première année. Elles ont porté sur 96 autopsies d'enfants, dont la plupart avaient de 15 jours à 1, 2, 3 et 4 mois, et dont quelques-uns étaient plus âgés.

«Le cerveau a été examiné à l'aide de coupes méthodiques sur lesquelles il s'agissait de reconnaître, à l'œil nu, les différences de couleur qui correspondent aux diverses régions de la masse cérébrale, suivant l'âge de ces nouveau-nés... Les parties grises, transparentes, peuvent être considérées comme les parties fœtales, embryonnaires, tandis que les parties blanches sont développées, adultes. La coloration blanche, en un mot, correspond à la structure achevée des tubes nerveux (cylindre-axe recouvert de sa myéline).»

De la considération de ces faits morphologiques, Parrot est arrivé à cette conclusion, qu'il y a dans l'hémisphère «comme un axe d'évolution qui part du pédoncule et s'élève vers le système de Rolando, qui en est comme l'épanouissement. C'est lui qui se développe le premier dans le manteau (partie périphérique) de l'hémisphère, d'une manière isolée et indépendante». Ces faisceaux sous-rolandiques sont marqués vers le dix-septième jour après la naissance. La région post-rolandique se développe ensuite (au bout d'un mois), et la région antérieure encore plus tard, vers le cinquième mois.

Ajoutons que Flechsig a montré qu'à la naissance les seuls points de la moelle non encore développés sont les faisceaux pyramidaux, c'est-à-dire les faisceaux directement émanés de la zone motrice corticale[2].

Il résulte de toutes ces observations, rapprochées et comparées, qu'à

[1] PARROT; *Soc. de Biol.*, 29 mars 1879.
Voy. aussi CHARCOT, *Progrès médical*, 1879, 559.
[2] Voy. plus loin, pour le développement de la moelle, l'art. prélim. de la 2e partie.

la naissance le système cortico-moteur (zone corticale motrice, faisceaux pyramidaux directs, etc.) n'est pas développé comme chez l'adulte, ou du moins comme chez l'individu plus éloigné de l'époque de sa naissance. Chez le nouveau-né, la moelle proprement dite existe, la vie réflexe ou spinale existe : mais le cerveau est encore un organe indifférent en quelque sorte ; la vie volontaire motrice n'a pas encore commencé. — Ces données d'anatomie et de physiologie expliquent certains points de la pathologie cérébrale infantile, qui diffère extrêmement de la pathologie cérébrale ordinaire, au moins en ce qui concerne les localisations cérébrales.

Ainsi, « il est une chose bien connue de tous les auteurs qui ont particulièrement étudié la pathologie de cet âge, à savoir : que toutes les lésions cérébrales, même les plus graves, ne se traduisent par aucun symptôme spécial ; à proprement parler, elles restent latentes et ne peuvent être diagnostiquées... Ainsi s'exprime M. le professeur Parrot à l'occasion des lésions cérébrales, qu'il subordonne à l'athrepsie : stéatose en foyer ou diffuse, ramollissement blanc ou rouge du cerveau, hémorrhagie intra-encéphalique ou méningée, etc. Vous le voyez, conclut Charcot [1], à cet âge le cerveau n'existe pas encore [2] ; au triple point de vue anatomique, fonctionnel et pathologique, c'est un organe indifférent [3]. »

[1] CHARCOT ; *Progrès médical*, 1879, 360.

FERRIER *(Localis. des mal. cérébr.*, 122*)* admet également que les lésions corticales, chez les enfants, peuvent ne pas se manifester de la même manière que chez les adultes.

[2] Dans un travail déjà cité *(Arch. ital. de Biol.*, I, 61 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1883, VI, 98*)*, où il nie l'excitabilité de la substance grise corticale, MARCACCI arrive à des conclusions différentes de celles que nous donnons ici. « ... Le cerveau des nouveau-nés, dit-il, et même celui des animaux avant la naissance, donne les réactions du cerveau des adultes ; les phénomènes qu'on a attribués jusqu'ici au cerveau doivent l'être probablement au mécanisme médullaire simple, qui se rapproche beaucoup de celui des actes réflexes spinaux... »

[3] Pendant l'impression de ce chapitre dans notre troisième édition, VULPIAN a présenté à l'Académie des Sciences (20 avril 1885) un nouveau travail *Sur les différences que paraissent présenter les diverses régions de l'écorce grise cérébrale, dites centres psychomoteurs, sous le rapport de leur excitabilité.* — Il rappelle d'abord que les divers points de la zone motrice n'ont pas le même degré d'excitabilité : ainsi, la région cérébro-faciale est la plus excitable ; puis vient la région cérébro-brachiale, et enfin la région cérébro-crurale. — Il démontre ensuite que, sans nier absolument les différences d'excitabilité de ces régions, il faut tenir grand compte de la distance qui sépare chacune de ces zones « des foyers d'origine d'où émanent, soit dans le bulbe rachidien, soit dans la moelle épinière, les nerfs mis en jeu par la faradisation de l'écorce grise du cerveau ». Renversant la théorie de l'avalanche de Pflüger, il montre que, plus ces foyers d'origine sont éloignés de la région cérébrale électrisée, plus l'excitation de cette région doit être forte pour les atteindre. C'est de la même façon qu'il faudrait expliquer « comment, chez un chien anesthésié par des doses successivement croissantes de chloral hydraté, la région cérébro-faciale semble conserver son excitabilité, alors que celle des régions cérébro-brachiale et cérébro-crurale est déjà abolie ».

APPENDICE AU CHAPITRE DES LOCALISATIONS CORTICALES

ÉPILEPSIE JACKSONNIENNE[1].

L'épilepsie jacksonnienne est un syndrome caractérisé, dans sa forme la plus habituelle tout au moins, par des accès convulsifs ayant leur point de départ dans des groupes musculaires circonscrits. Connue de longue date, elle a été longtemps confondue avec l'épilepsie dite idiopathique, le mal comitial proprement dit; elle en diffère par ce fait que l'épilepsie vraie est une maladie primitive, dont les accès constituent la manifestation essentielle et prédominante, tandis que l'épilepsie jacksonnienne n'est qu'un symptôme traduisant l'existence d'affections très diverses.

Nous préférons le terme d'*épilepsie jacksonnienne* aux diverses dénominations qui ont été proposées d'autre part. — Le mot d'*épilepsie partielle* n'est pas toujours exact, puisque, nous le verrons, les crises peuvent être généralisées. — Celui d'*épilepsie symptomatique* ne l'est pas davantage, depuis qu'un substratum anatomique de l'épilepsie dite essentielle a été proposé par Chaslin[2], et depuis les recherches de P. Marie[3] sur les conditions étiologiques de cette affection; toutes les

[1] Voici, parmi les innombrables travaux récemment parus sur ce sujet, ceux qui nous paraissent les plus importants :

H. Jackson; Congrès de Londres, 1881; — *Brain*, juillet 1888, XI; — « Lumleian Lectures », in *Semaine médicale*, 1890, pag. 118. — On trouvera l'énumération bibliographique des premières publications de cet auteur (1861 à 1873) dans la thèse d'agrégation de Lépine (Paris, 1875), pag. 139.

Charcot; *Œuvres complètes*, tom. II, pag. 372.

Fournier; *La syphilis du cerveau*, 1879.

Girard; *Épilepsie jacksonnienne* (Thèse de Paris, 1882).

Greffier; *Épilepsie partielle* (Thèse de Paris, 1882).

François Franck et Pitres; *Arch. de physiol. norm. et pathol.*, 1883.

François Franck; *Leçons sur les fonctions motrices du cerveau et sur l'épilepsie corticale*, 1887.

Bigorre; Thèse de Paris, 1887.

Burlureaux; Art. *Épilepsie* in *Dict. Encycl.*, 1887.

Rolland; *De l'épilepsie jacksonnienne*, traité, 1888.

Lowenfeld; *Münch. med. Wochensch.*, 1888, XXXV, 48; et *Arch. f. Psych.*, 1890, XXI.

Berbez; Revue générale, in *Gaz. des Hôp.*, 23 avril 1888, 50.

Pitres; *Équivalents cliniques de l'épilepsie jacksonnienne* (*Rev. de méd.*, 1888).

Féré; *Les épilepsies et les épileptiques*, 1890; et Art. *Épilepsie* in *Encyclopédie Leauté*, 1892.

[2] Chaslin (*Semaine médicale*, 1889, pag. 77).

Veysset; Thèse de Paris, 1889. — Les idées de Chaslin ne sauraient toutefois être considérées comme définitivement acquises, et, tout récemment (*Semaine médicale*, 1892, pag. 445), Blocq et Marinesco ont combattu ses conclusions.

[3] P. Marie; *Infections et épilepsie* (*Semaine médicale*, 1892, pag. 282).

épilepsies seraient, dès lors, symptomatiques. — Enfin le mot d'*épilepsie corticale*, souvent employé par les Allemands, ne nous satisfait pas davantage : toute épilepsie vraie ou jacksonnienne a son point de départ dans l'écorce, et le nom d'épilepsie corticale ne saurait donc caractériser une de ces espèces morbides. Si, d'autre part, on entend indiquer par là l'existence d'une lésion grossière de l'écorce, produisant l'épilepsie à titre de symptôme accessoire, ce mot consacre une erreur, puisque, dans certains cas typiques d'épilepsie localisée, on n'a pu relever dans l'écorce d'altérations macroscopiques.

Le mot *d'épilepsie jacksonnienne*, créé par Charcot pour rendre hommage au savant dont les travaux ont le plus contribué à isoler la forme morbide qui nous occupe, semble bien préférable, parce qu'il ne préjuge en rien la nature de l'affection.

Cette description nous paraît avoir sa place à la suite du chapitre des lésions corticales, en raison de la part importante qu'il faut faire, dans cette étude, aux localisations cérébrales.

Jackson a donné la description d'ensemble la plus complète de l'épilepsie partielle ; mais, avant lui et depuis les temps les plus reculés, le tableau symptomatique en avait été maintes fois esquissé. Les œuvres d'Hippocrate font mention des épilepsies qui débutent par la main ou le pied, et dont le pronostic est relativement favorable. Galien, de son côté, est l'instaurateur de cette méthode qui consiste à placer une ligature ou appliquer un vésicatoire au-dessus du siège habituel de l'aura, pour prévenir ou faire avorter les crises.

Des observations isolées se retrouvent dans les écrits d'un grand nombre d'auteurs : Alexandre de Tralles, Boerhaave, Saillant, Lallemand, Serres, Abercrombie, etc.

En 1821, Odier en publie un cas des plus remarquables :

Longtemps après avoir reçu un coup de sabre sur la tête, un ancien militaire éprouve des crampes au petit doigt de la main droite. Plus tard elles s'étendent au poignet, puis jusqu'au coude, ensuite jusqu'à l'épaule, et enfin jusqu'à la tête, en remontant toujours depuis le petit doigt, comme dans *l'aura epileptica*. Effectivement, lorsqu'elles arrivaient à la tête, il tombait sans connaissance et entrait en convulsions.

Cela me fit espérer, ajoute Odier, que, si l'on pouvait arrêter les crampes dans leur cours par une forte compression, on préviendrait peut-être l'accès épileptique. En conséquence de cette idée, je lui fis faire un cordon tel qu'en tirant l'extrémité, qui demeurait suspendue entre le gilet et la chemise, on serrait fortement le bras en deux endroits, savoir : entre l'épaule et le coude, et entre le coude et le poignet, au point d'arrêter complètement le pouls de ce côté. Dès que le malade sentait la crampe du petit doigt, il tirait son cordon, sans que personne s'en aperçût, et les symptômes précurseurs du mal se calmaient à l'instant, sans qu'il éprouvât jamais aucun inconvénient.

En 1827, Demongeot de Confévron[1] cite un cas de contractures limitées au côté gauche de la face, correspondant à une lésion corticale droite. Plus tard, Andral observe un ramollissement cortical ayant entraîné une contracture limitée à deux doigts de la main. Charpentier cite encore des convulsions portant exclusivement sur le bras droit.

Mais il faut arriver à Bravais[2] pour trouver, sous le nom d'*épilepsie hémiplégique*, une synthèse de la question. Dans un travail que Charcot a appelé un modèle d'analyse clinique, Bravais a bien décrit, en 1827, les crises épileptiques qui commencent toujours par le même côté et par la même région de ce côté, se limitent à cette moitié du corps ou y restent toujours prédominantes. Il établit les trois variétés que l'on conserve encore aujourd'hui : l'épilepsie commençant par la tête, l'épilepsie commençant par le bras, l'épilepsie commençant par la jambe.

Ainsi, la crise de Villiot débute par la distorsion du côté droit de la bouche ; quelques secondes après, la tête se tourne et s'incline à droite ; les muscles du membre supérieur demi-fléchi et du membre inférieur étendu se convulsent alors. Aucun mouvement dans le côté gauche.

Chez Roy, au contraire, l'invasion s'annonce toujours par une sensation d'engourdissement dans les doigts et toute la main droite. Les muscles de l'avant-bras se contractent ensuite avec force, puis les muscles du côté droit du visage et du cou ; la bouche se fend par des secousses alternatives ; la tête s'incline du même côté, et le membre inférieur se prend à son tour.

Enfin, chez Mochet, le début se fait par la cuisse gauche ; quelquefois les convulsions se bornaient à ce membre, d'autres fois elles s'étendaient à tout ce côté.

Il n'y avait rien à ajouter à cette description de Bravais ; l'histoire clinique de l'épilepsie hémiplégique est faite dès cette époque, et de main de maître.

L'étude pathogénique de ces faits commence avec Hughlings Jackson et avec la méthode anatomo-clinique dont Charcot a été l'un des plus ardents vulgarisateurs. Jackson, reprenant en détail les faits précédemment cités, a établi les relations qui existent entre ces manifestations convulsives et certaines lésions de l'écorce grise cérébrale. L'un des premiers, il a conclu que les centres moteurs des groupes musculaires des membres siègent dans les circonvolutions, et que c'est à l'irritation de l'écorce grise qu'on doit attribuer les phénomènes convulsifs.

Broca (1867), Cotard (1868) font l'application de cette loi générale à certaines formes de convulsions.

Avec les physiologistes (Fritsch et Hitzig en 1870, Ferrier en 1873,

[1] Demongeot de Confévron ; Thèse de Paris, 1827, n° 276.
[2] Bravais ; *Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplégique* (Thèse de Paris, 1827, n° 118).

Carville et Duret, François-Franck et Pitres), la théorie des localisations, à laquelle se rattache intimement la question de l'épilepsie partielle, reçoit une consécration expérimentale.

Enfin les cliniciens, parmi lesquels nous citerons Charcot, Féré, Landouzy, Bourneville, Fournier, Pitres, Lépine, Broadbent, Buzzard, étudient en détail les manifestations symptomatiques et recherchent les causes si variées de l'épilepsie jacksonnienne.

Symptomes et formes. — L'épilepsie jacksonnienne est essentiellement constituée par des crises *(accès)*, habituellement convulsives et dans ce cas caractérisées par des spasmes limités (au début de l'accès tout au moins), séparées les unes des autres par des intervalles très variables durant lesquels la santé du sujet peut ne présenter aucune anomalie.

La crise est toujours précédée de phénomènes prémonitoires *(aura)*, que l'on peut considérer comme une phase initiale de l'accès. Parfois elle s'annonce, en outre, quelques heures ou plusieurs jours à l'avance, par de l'engourdissement, des fourmillements, des crampes, un tremblement, de la douleur, dans le membre qui sera le point de départ des convulsions. D'autres fois, ce sont des troubles généraux qui la précèdent : des vomissements, une céphalée plus ou moins limitée, nocturne et d'une extrême violence quand la syphilis est en jeu, des troubles visuels, des bourdonnements d'oreilles, de la tristesse, des modifications générales de la nutrition, etc.

Annoncé par l'aura, dont nous étudierons plus loin les variétés, l'accès débute le plus souvent par une phase tonique très courte ; il peut aussi commencer d'emblée par des convulsions.— Celles-ci, d'abord très localisées et limitées soit à un côté de la face, soit aux extrémités d'un membre, s'étendent suivant une progression déterminée et peuvent se généraliser ; la perte de connaissance est inconstante. —A cette période d'excitation fait bientôt suite une phase d'épuisement, dans laquelle on voit fréquemment survenir des paralysies.

Analysons le détail de ce tableau schématique.

L'*aura*, cette sensation particulière qui précède la crise convulsive, peut être motrice, sensitive, sensorielle, psychique ou vaso-motrice.

L'aura *motrice*, la plus fréquente, se caractérise par des mouvements involontaires et souvent très limités dans le membre où vont survenir les convulsions : c'est, le plus ordinairement, la flexion brusque d'un doigt ou d'un orteil, bientôt suivie de la flexion des autres doigts et du membre tout entier. A ce spasme font suite les convulsions. D'autres fois, au lieu d'une contracture préalable, c'est un tremblement involontaire et unilatéral, ou même, dans des circonstances plus rares, un acte coordonné.

L'aura *sensitive* consiste d'habitude en une douleur de siège variable, occupant fréquemment la tête et dès lors un peu analogue au clou hystérique, localisée dans d'autres circonstances à l'épigastre ou à l'abdomen (coliques), à la région précordiale, ou même à l'extrémité d'un membre s'il existe en ce point une cicatrice ou un foyer d'irritation locale. L'intensité de la douleur est très variable et peut égaler celle des douleurs fulgurantes du tabes ; quelquefois elle constitue une torture véritable (Fournier), qui peut se prolonger pendant toute la durée de l'accès. Dans d'autres cas, au lieu d'une douleur, on note une sensation de pression, de constriction, de pesanteur, en une région déterminée, ou encore une impression d'angoisse, des palpitations, etc.

Tous les sens peuvent être individuellement affectés dans l'aura *sensorielle*. Du côté de la *vue*, ce sont des éblouissements, des phosphènes, des mouches volantes, des visions colorées. — L'aura *auditive* est constituée par des bourdonnements ou des sifflements d'oreilles. — L'aura *gustative* se traduit par la sensation d'un goût déplaisant, d'une saveur amère par exemple [1]. — Dans l'aura *olfactive*, il s'agit habituellement d'une odeur pénible, celle du soufre ou de l'hydrogène sulfuré dans bon nombre de cas [2].

L'aura *psychique* consiste en des manifestations d'ordre hallucinatoire. Les hallucinations portent d'habitude sur la sphère visuelle et diffèrent de l'aura visuelle, que nous avons décrite, par la multiplicité et la coordination des illusions sensorielles. Ce ne sont plus des sensations visuelles isolées, mais de véritables tableaux et surtout des images terrifiantes : presque toujours des visions d'incendies, des scènes lugubres ou effrayantes. — Nous verrons dans un instant, à propos des formes ou équivalents de l'accès, que ces hallucinations peuvent provoquer l'épileptique à des actes impulsifs.

Enfin, on a décrit sous le nom d'aura *vaso-motrice* certaines manifestations qui, pour la plupart des auteurs, rentrent dans le cadre de l'aura sensitive : des impressions de froid ou de chaleur le long d'un membre, sans modification objective de la région.

Quelle que soit la forme de l'aura, il est de règle que cet accident prémonitoire se présente toujours sous le même aspect chez un même sujet; celui-ci est mis, de la sorte, en état de prévoir l'imminence de

[1] Anderson (*Brain*, 1886, pag. 385) a observé ce symptôme dans un cas de tumeur intéressant le lobe gauche temporo-sphénoïdal, au voisinage du gyrus uncinatus.

[2] Jackson (Soc. de Médecine de Londres, in *Semaine médicale*, 20 fév. 1889) a noté l'existence d'une épilepsie partielle avec aura olfactive dans un cas de tumeur du lobule de l'hippocampe ; or, cette région, très développée chez les animaux à odorat subtil, est considérée, on le sait, comme le centre de la sphère olfactive.

Hamilton a signalé un cas analogue.

Dans un ordre d'idées un peu différent, Bennet a vu, chez un épileptique, une anosmie complète se prolonger pendant une heure après les accès.

sa crise. Charcot a cependant signalé des cas dans lesquels l'aura subit des transformations au cours de l'évolution morbide.

A l'aura font suite les *convulsions*.

Celles-ci peuvent être plus ou moins étendues, plus ou moins généralisées à un moment donné de l'accès; mais leur caractère essentiel est d'être toujours *partielles* au début de la crise et de prédominer pendant toute sa durée dans une moitié du corps ; de là le nom d'*épilepsie hémiplégique* donné par Bravais à l'affection. Souvent les convulsions restent localisées dans un très petit nombre de muscles (convulsions *parcellaires*) jusqu'à la fin de l'accès. — L'intensité des mouvements est très variable, et la durée de la crise se montre habituellement en raison inverse de l'énergie des convulsions.

L'accès se compose, comme dans l'épilepsie vraie, d'une *phase tonique* et d'une *phase clonique* : « Dans la plupart des cas, on constate une contracture initiale, une crampe musculaire, suivie après quelques instants de secousses cloniques ou spasmodiques plus ou moins amples. Cette phase clonique ne survient pas brusquement : les muscles en contraction tonique se détendent progressivement en donnant une série de secousses d'amplitude graduellement croissante au début » (Rolland).

La phase tonique manque quelquefois, et les convulsions proprement dites succèdent immédiatement à l'aura.

On a divisé les mouvements convulsifs en *monospasmes*, *hémispasmes* et *épilepsie généralisée*. Cette classification, basée sur la répartition plus ou moins étendue des phénomènes convulsifs, nous exposerait à des redites; car, aussi bien dans le cours d'une crise que durant l'évolution de la maladie, on peut observer, à ce point de vue, des transformations multiples : pendant un même accès, il n'est pas rare de voir les mouvements convulsifs, d'abord très localisés (monospasme), envahir ensuite une moitié du corps (hémispasme), puis se généraliser. En outre, tel sujet qui, pendant une période de sa vie, aura présenté des phénomènes moteurs très limités, pourra ultérieurement réaliser des convulsions portant sur l'ensemble de sa musculature[1].

Il nous paraît meilleur de classer les types convulsifs d'après leur point de départ, leur mode de début; cette classification, proposée par Bravais et acceptée par Charcot, est basée sur une loi de physiologie pathologique formulée par Jackson, Ferrier et François-Franck, à savoir : les accès, qu'ils restent partiels ou se généralisent au cours de la crise, débutent toujours par la partie du corps correspondant à la région de l'écorce cérébrale qui se trouve irritée.

Suivant que le trouble originel affectera telle ou telle zone de la

[1] Morelli (*Sperimentale*, 1878).
Weiss (*Wien. med. Jahr.*, 1882).

région psychomotrice, on pourra distinguer trois modalités dans la progression des spasmes, et, partant, trois types d'épilepsie jacksonienne :

1° Dans le *type facial*, les convulsions débutent par la face et le cou. Le plus souvent la bouche et la langue sont prises en premier lieu ; la commissure du côté opposé à la lésion se porte, avec des saccades, en haut et en dehors ; la langue s'agite et se dévie. Aussitôt après, les yeux se convulsent, roulent un instant dans leur orbite, puis se fixent en haut et en dehors. Les dents grincent, le cou se tourne du côté où la bouche et les yeux sont déviés ; les paupières sont agitées d'une trémulation rapide ; la connaissance se perd. Pendant la crise, la face est pâle ; souvent elle paraît animée d'un sourire niais. Il n'est pas rare de voir les convulsions envahir successivement le membre supérieur et le membre inférieur du même côté.

La bouche ne sert pas toujours de pivot, comme on l'a dit, aux convulsions ; Charcot a récemment rapporté un cas dans lequel la crise convulsive débutait par des mouvements de l'oreille [1].

2° Le *type brachial* est le plus fréquent. Dans cette forme, l'accès débute par la flexion d'un ou plusieurs doigts, le pouce et l'index d'habitude ; puis l'avant-bras, le bras et l'épaule s'agitent à leur tour. Les divers segments du membre se fléchissent les uns sur les autres, et le membre dans son ensemble s'élève en trémulant.

Fréquemment les convulsions s'étendent à la face et au cou ; dès ce moment, la perte de connaissance survient. Enfin, le membre inférieur peut être atteint en dernier lieu.

3° Le *type crural* est rarement observé. Les convulsions commencent par le gros orteil et envahissent peu à peu tout le membre qui, pendant les mouvements, demeure habituellement en extension. Tantôt elles s'arrêtent à la hanche, tantôt elles gagnent le membre supérieur et, en dernier lieu, la face ; c'est alors seulement que la perte de connaissance se produit.

En somme, la hiérarchie des convulsions, dans chacun des types que nous venons de décrire, peut être résumée comme il suit :

a) Face, membre supérieur, membre inférieur ;

b) Membre supérieur, face, membre inférieur ;

c) Membre inférieur, membre supérieur et face.

Dans de rares circonstances, le début de l'accès échappe à l'une des trois modalités précédentes, et les convulsions initiales se manifestent, soit dans le sterno-mastoïdien, soit dans l'épaule, le genou, etc.

Les convulsions ne sont pas toujours unilatérales ; dans bien des cas, le côté opposé est secondairement agité de mouvements spasmodiques. Ceux-ci se manifestent tout d'abord dans la région homologue à celle qui a été primitivement atteinte, et débutent par les muscles

[1] CHARCOT et GUINON ; *Cliniques*, 1892, tom. I, pag. 394.

qui se trouvent associés dans leur fonctionnement à ceux de l'autre côté.

En résumé, limitation étroite des convulsions au début de la crise et extension ultérieure s'effectuant suivant une progression déterminée, telle est la caractéristique clinique de l'accès d'épilepsie partielle.

La *perte de connaissance* n'est ni aussi constante ni aussi absolue que dans l'épilepsie essentielle. Elle est habituelle dans les accès intenses (Rolland), parce que, dans les cas de ce genre, la face est ordinairement atteinte. La participation de la face aux convulsions paraît, en effet, être l'une des conditions nécessaires à la perte de connaissance; celle-ci se produit d'habitude au moment où la tête s'incline et où les yeux commencent à se convulser. En tout cas, l'inconscience n'est jamais primitive ; la face fût-elle envahie la première, le sujet est prévenu par son aura et assiste toujours au début de sa crise.

Le degré de l'inconscience est variable : il s'agit tantôt d'un simple étourdissement, d'une obnubilation légère, d'autres fois d'une perte de connaissance absolue.

Fournier a insisté sur la fréquence et l'intensité des sensations douloureuses accusées, durant la crise, par les sujets dont la connaissance est demeurée intacte.

La *durée* totale de la crise varie de quelques secondes à une heure ; elle est en moyenne de quelques minutes.

L'accès est suivi d'une période de *stertor* (respiration bruyante, sommeil), qui est généralement plus courte que dans l'épilepsie vulgaire.

Un certain nombre de phénomènes consécutifs à la crise ont été bien étudiés dans ces derniers temps. Il n'est pas rare d'observer du délire, de la céphalée, de l'amnésie, du vertige, des vomissements. L'existence d'une aphasie transitoire a été notée par Jackson, Greffier, Audry, Weber, Sturge, Féré, Brown-Sequard, etc. Les troubles oculaires (hémianopsie, myosis) ne sont pas rares. — Mais les phénomènes les plus intéressants à signaler sont, sans contredit, les *paralysies post-épileptoïdes*.

Ces paralysies, considérées comme rares par Herpin, Delasiauve et Reynolds, sont au contraire signalées par la plupart des auteurs comme très fréquentes. Elles portent habituellement sur les régions qui ont été le siège des convulsions pendant l'accès, et affectent d'ordinaire la forme hémiplégique ou monoplégique. Leur intensité est très variable; il s'agit tantôt d'une simple parésie, tantôt d'une paralysie complète. Leur durée ne varie pas moins; le plus souvent, elles sont passagères et persistent quelques heures, quelques jours ou quelques semaines ;

d'autres fois, elles persistent davantage, peuvent devenir définitives et s'accroissent même progressivement en étendue[1].

Ces paralysies affectent ordinairement des relations étroites avec l'accès convulsif, et c'est à la suite de la crise qu'on les voit généralement apparaître. D'autres fois, elles précèdent la crise. Dans d'autres cas, enfin, elles peuvent la remplacer[2]. Mais leur indépendance par rapport aux phénomènes convulsifs est prouvée par ce fait que l'application, pendant l'accès, d'une ligature au-dessus du siège de l'aura, est susceptible d'enrayer les convulsions, tandis qu'elle reste sans effets sur la paralysie.

Dans des cas exceptionnels, les troubles moteurs post-épileptiques sont représentés par des *contractures*.

La *sensibilité* demeure généralement intacte ; cependant, surtout dans les cas où la syphilis est en jeu, on a signalé des plaques d'anesthésie disséminées, en particulier sur le dos des mains et à la face externe de la jambe et de l'avant-bras (Fournier, Barbier).

La *fréquence* des accès convulsifs est très variable ; d'habitude les accès violents sont séparés par de longs intervalles (quelques semaines ou quelques mois) ; mais il n'est pas rare de noter, dans le stade intermédiaire, des formules atténuées ou modifiées de la crise convulsive, sur lesquelles nous reviendrons dans un instant. Quelquefois, au contraire, les paroxysmes se rapprochent, les accès deviennent subintrants, la température s'élève et le sujet meurt en *état de mal*. Ce sont là des faits heureusement rares. La plupart du temps, la maladie suit une marche chronique et progressive ; l'intelligence baisse peu à peu et la *démence* s'installe lentement. Les troubles intellectuels sont proportionnés, dans leur début, au nombre et à l'intensité des crises, et leur évolution est entrecoupée, par intervalles, de périodes où domine une agitation maniaque.

Les crises convulsives, telles que nous venons de les décrire, ne sont pas la seule manifestation de l'épilepsie jacksonnienne ; d'autres formules, également motrices, peuvent représenter l'accès.

Charcot a décrit, dans ses leçons, une *forme tonique*, ou *à contractures*, de l'épilepsie partielle. Pendant la crise, le cou se raidit, le bras se place dans l'extension et la pronation, la main est tordue à angle droit sur l'avant-bras et s'applique sur la région dorso-lombaire. La face est pâle ; on ne constate pas de perte de connaissance. L'accès dure de 2 à 8 minutes ; on peut l'observer à l'état d'isolement ou le voir alterner avec la forme convulsive de l'épilepsie jacksonnienne. Bourneville et Regnard, Greffier, ont publié des faits de même ordre.

Charcot a également fait connaître une *forme vibratoire*, caractérisée

[1] DUTIL (*Revue de médecine*, 1883, pag. 161).
[2] PITRES (*Revue de médecine*, août 1888).

par des secousses tétaniformes survenant, pendant la phase tonique de l'accès convulsif, dans le membre contracturé. D'après Bourneville, la démence serait plus précoce dans cette variété d'épilepsie partielle.

Enfin, on voit souvent se produire, entre les accès convulsifs précédemment décrits, des crises avortées dans lesquelles les secousses sont limitées à un petit nombre de muscles.

A côté des types *moteurs*, convulsif ou tonique, il existe, dans l'épilepsie jacksonnienne comme dans l'épilepsie vraie, des formes larvées ou «*équivalents épileptiques* [1]», qui surviennent dans les intervalles des crises convulsives et peuvent les suppléer.

Ces accès, qui peuvent se manifester par un trouble portant sur l'une quelconque des fonctions cérébrales, sont représentés par : des *vertiges* et des *absences*, analogues au petit mal de l'épilepsie essentielle (Fournier, Buzzard), — des *hallucinations* de la vue, de l'ouïe, de l'odorat, — de l'engourdissement, des fourmillements, des *sensations anormales* (froid), débutant par un point limité et envahissant une moitié du corps. — Tout cela survenant au cours ou à la place d'accès convulsifs et pouvant aboutir à des *impulsions* subites, qui offrent, dans l'épilepsie partielle, les mêmes caractères et les mêmes dangers que dans la forme idiopathique.

La *migraine ophtalmique*, surtout la migraine *accompagnée*, est considérée par les meilleurs auteurs comme l'un des équivalents de l'épilepsie jacksonnienne. Pour Charcot, Pitres, Féré [2], Löwenfeld, etc., elle constitue l'une des formes de « *l'épilepsie partielle sensorielle* ou *sensitive* ». L'accès comprend deux phases : 1° une phase d'excitation, caractérisée par une céphalée vive et limitée, du vertige, des vomissements, des mouvements convulsifs, surtout un scotome scintillant caractéristique ; 2° une période d'épuisement, avec hémianopsie, somnolence, quelquefois aphasie ou hémiplégie [3]. — On a vu, chez un même sujet, les manifestations de la migraine ophtalmique alterner avec des crises d'épilepsie partielle.

Enfin, il n'est pas très rare de noter l'alternance des convulsions épileptiques et de *manifestations apoplectiformes* (apoplexie congestive des auteurs).

L'épilepsie partielle étant généralement *secondaire*, on observera chez le sujet, indépendamment des crises, les symptômes de la maladie primitive à laquelle il faut attribuer la genèse des accès.

[1] PITRES ; *Étude sur quelques équivalents cliniques de l'épilepsie partielle ou jacksonnienne* (*Revue de médecine*, 1888).

[2] FÉRÉ ; *Revue de médecine*, 1881 et 1883. — *Traité des épilepsies et des épileptiques*, 1890, pag. 50.

[3] Nous consacrerons à l'histoire de la migraine ophtalmique de plus longs développements à l'article des névroses.

ÉTIOLOGIE. — L'épilepsie jacksonnienne paraît avoir toujours pour origine une excitation plus ou moins limitée de l'écorce cérébrale. Cette excitation est produite tantôt par une lésion organique, tantôt par un trouble purement fonctionnel du cerveau.

Nous grouperons les causes susceptibles de la provoquer sous quatre chefs :

I. Lésions irritatives de l'écorce, source la plus fréquente des convulsions épileptiformes.

II. Troubles vaso-moteurs cortico-bulbaires, produisant à un moment donné des modifications partielles de la circulation cérébrale.

III. Lésions périphériques, agissant sur le cerveau par voie réflexe.

IV. Intoxications.

I. *Épilepsies dues à une lésion irritative de l'écorce.* — Les lésions cérébrales capables de provoquer des mouvements convulsifs sont très diverses, et il est fort difficile de les classer ; aussi nous paraît-il préférable, avant de détailler ce groupe de causes, de donner quelques principes d'étiologie générale.

Ici, comme dans la plupart des autres manifestations émanant des centres nerveux, la *nature* de la lésion génératrice n'a qu'une médiocre importance ; le *siège* seul importe.

1° *Il faut, pour qu'une lésion corticale produise des mouvements convulsifs, qu'elle siège en un point quelconque ou dans le voisinage immédial de la région motrice.* Un foyer d'altérations occupant la zone indifférente ne saurait provoquer des convulsions.

Expérimentalement, Fritsch et Hitzig, Ferrier, Albertoni et Luciani, François-Franck et Pitres, Unverricht, ont démontré qu'une excitation modérée de la zone motrice peut donner naissance à des phénomènes convulsifs. L'excitation des régions non motrices ne les provoque qu'à condition d être beaucoup plus forte et plus prolongée que dans les régions motrices.

D'autre part, l'ablation complète des territoires psycho-moteurs chez les animaux empêche de provoquer par la suite aucune convulsion, au lieu que l'ablation des circonvolutions sphéno-occipitales, si on a le soin de respecter la zone motrice et les faisceaux blancs sous-jacents, permet la provocation des accès, aussi facilement que si aucune mutilation n'avait été opérée.

Les physiologistes sont parvenus, nous l'avons vu, grâce à l'excitation expérimentale des divers points de la zone motrice, à déterminer exactement l'aire corticale correspondant à chaque région de la périphérie ; ils peuvent, à volonté, provoquer des convulsions dans tel ou tel groupe musculaire.

La clinique n'est point aussi précise, lorsqu'il s'agit de phénomènes d'excitation tout au moins. Tandis que les *lésions destructives* ne provoquent guère de paralysies que dans des groupes de muscles bien limités,

les *irritations* corticales diffusent facilement et ne sauraient apporter un appui sérieux aux finesses de la doctrine localisatrice.— Toutefois, en pratique, lorsqu'on se trouve en présence de l'un des trois types décrits par Jackson, il est légitime et rationnel de supposer que le centre du membre supérieur, du membre inférieur ou de la face, envisagé dans son ensemble, est le siège de la lésion.

2° *Il faut, en outre, que la lésion intéresse l'écorce cérébrale.* Seule, en effet, l'irritation des cellules motrices de l'écorce, qu'elle soit directe ou provoquée par une altération de voisinage, paraît susceptible de déterminer des phénomènes convulsifs.

Les cliniciens sont unanimes à signaler la rareté de l'épilepsie en dehors des lésions corticales, et Pitres ne craint pas d'affirmer que la constatation de l'épilepsie partielle chez un hémiplégique lui permet de conclure à l'existence d'un foyer cortical. Cependant quelques rares exceptions ont été signalées : Parker a noté deux fois l'épilepsie dans des cas de tumeur du corps strié ; Jackson, chez des sujets atteints de tumeur du centre ovale. Dans un travail très récent, Duflocq [1] a rapporté une observation dans laquelle figurent des convulsions ayant leur point de départ dans la mâchoire, la langue et le pharynx, et envahissant par la suite le membre supérieur, sans perte de connaissance ; il s'agissait d'un kyste sanguin, ancien et encapsulé, qui occupait dans le centre ovale le faisceau frontal inférieur et se trouvait isolé de l'écorce par une mince couche de substance blanche.

D'autre part, Seppilli [2] a vu survenir l'épilepsie jacksonnienne dans un cas où la substance corticale du côté opposé aux membres convulsés avait été en totalité détruite par un ramollissement.

Abstraction faite de ces quelques cas exceptionnels, on peut dire que les lésions cérébrales, pour provoquer l'épilepsie jacksonnienne, doivent intéresser la couche corticale des hémisphères, directement ou par irritation de voisinage (crâne, méninges).

L'expérimentation physiologique n'a pas fourni un appui constant et indiscuté à ces conclusions.

Bubnoff, Heidenhain, Vulpian [3] assurent avoir réussi à provoquer des accès épileptiformes en excitant la substance blanche sous-jacente à l'écorce ; mais Franck et Pitres ont ruiné la valeur de leurs expériences. Avec Ferrier [4] et la plupart des physiologistes modernes, ces derniers admettent que l'excitation de l'écorce seule, et non celle des fibres blanches sous-corticales, peut donner naissance à des spasmes du type épileptique. Ils ont démontré que l'ablation de la zone motrice

[1] Duflocq ; *Epilepsie partielle d'origine sous-corticale (Revue de médecine,* février 1891).

[2] Seppilli ; *Riv. sper. di frenatria,* 1886, fasc. 1-2.

[3] Vulpian ; *Académie des Sciences,* 1885 ; — *Semaine médicale,* 1885, pag. 150.

[4] Ferrier ; *Leçons sur les localisations cérébrales.* 1892, pag. 24.

corticale empêche de provoquer ultérieurement des convulsions par l'excitation électrique de cette région des hémisphères, malgré l'intégrité des faisceaux blancs.

Enfin, dans une expérience qu'il faut citer malgré sa moralité fort discutable, Bartholow [1] a appliqué à l'homme les procédés expérimentaux et provoqué, par l'excitation électrique de la région motrice corticale, une violente attaque d'épilepsie chez un sujet qu'il venait de trépaner.

Donc, dans la grande majorité des cas tout au moins, il faudra, pour provoquer l'épilepsie jacksonnienne, une cause d'irritation quelconque agissant sur l'écorce grise de la région psycho-motrice.

Ceci posé, une simple énumération suffira.

L'irritation peut avoir son point de départ dans le crâne, les méninges ou la substance cérébrale.

Du côté de la *boîte osseuse*, ce sera d'ordinaire une tumeur, une exostose, une esquille.

Du côté des *méninges*, il faut citer les tumeurs, les exsudats méningés récents ou anciens (méningite aiguë, subaiguë ou chronique, paralysie générale), les hémorrhagies primitives des méninges, ou ces épanchements sanguins survenant au cours de la pachyméningite (hématomes).

Enfin, les *affections cérébrales* proprement dites, au cours desquelles on observe des convulsions du type jacksonnien, sont : l'encéphalite (abcès vieillis et encapsulés), la sclérose cérébrale (hémiplégie spasmodique infantile), la porencéphalie, l'hydrocéphalie, les tumeurs du cerveau, les vieux foyers d'hémorrhagie ou de ramollissement cortical [2].

Nous reviendrons sur le détail de cette étiologie dans les divers chapitres concernant les affections que nous venons d'énumérer. Pour le moment nous nous contenterons d'insister un peu sur deux ordres de causes qui, par des mécanismes multiples, nous paraissent jouer un rôle prédominant dans la genèse de l'épilepsie symptomatique : ce sont la syphilis et le traumatisme.

La *syphilis* est un des facteurs les plus puissants de l'épilepsie partielle. Qu'elle manifeste son action sous forme d'exostoses, de gommes ou de sclérose, qu'elle agisse sur le crâne, les méninges ou le cerveau, elle peut, dans tous ces cas, provoquer des phénomènes convulsifs. C'est surtout à la période tertiaire que ces accidents se manifestent, et leur fréquence est telle qu'elle a permis de créer le mot d'*épilepsie syphilitique* [3]. Toutes les fois que le praticien se trouve en présence

[1] Bartholow (*The Am. Journ. of Med. Sc.*, 1874).
[2] Pierret ; *Bulletin médical*, 1887, 1280.
[3] On consultera avec fruit, sur la question de l'épilepsie syphilitique, les ouvrages suivants :
Fournier ; *La syphilis du cerveau.*
Charcot ; *Œuvres complètes, passim.*

d'un cas d'épilepsie partielle, il doit, en premier lieu, songer à la syphilis.

Le *traumatisme* (chutes, coups sur la tête) est aussi un générateur fréquent d'accès convulsifs. Il agit soit par compression du cerveau (corps étrangers, esquilles, épanchement sanguin), soit par inflammation consécutive (méningo-encéphalite). Les annales de la chirurgie militaire sont remplies de faits de cet ordre : sur 8,925 blessures de tête relevées par von Bergmann [1], cet auteur a noté 132 fois des accès épileptiformes. Ces accidents se manifestent plus ou moins longtemps après le traumatisme ; leur point de départ se trouve quelquefois dans une cicatrice du cuir chevelu, et l'on peut voir, dans ces cas, une pression sur la cicatrice provoquer immédiatement des convulsions.

L'action du *choc* traumatique, indépendamment des lésions grossières qu'il est apte à réaliser, a été démontrée expérimentalement par Westphal, qui a réussi, par de petits chocs répétés sur le crâne, à rendre des cobayes épileptiques.

Dans son remarquable travail, Rolland donne la statistique suivante des lésions qui ont présidé à la genèse de l'épilepsie dans les 112 observations qu'il a dépouillées :

Tumeurs diverses de l'écorce cérébrale ou des méninges (gliomes, sarcomes névrogliques ou angiolithiques, carcinomes, myxomes, gommes, psammomes, etc.).	48
Ramollissements inflammatoires....	21
Méningites aiguës ou chroniques	14
Traumatisme	8
Abcès superficiels ou profonds..	9
Hémorrhagies corticales	7
Atrophie cérébrale.......	5

II. *Epilepsies dues à des troubles vaso-moteurs cortico-bulbaires.* — Nous citerons comme type ces crises épileptiformes que l'on voit sur-

Barbier ; *De l'épilepsie syphilitique et de son diagnostic différentiel avec l'épilepsie vulgaire* (Thèse de Paris, 1885).

Gaudichier ; *De l'échéance des accidents cérébraux dans la syphilis, et en particulier dans la syphilis cérébrale précoce* (Thèse de Paris, 1886).

Fédou ; *De l'épilepsie syphilitique* (Thèse de Montpellier, 1888).

Mallet ; *Contribution à l'étude de l'épilepsie syphilitique* (Thèse de Paris, 1891).

Une étude et une bibliographie plus complètes de la question seront fournies au chapitre des « Localisations nerveuses de la syphilis ».

[1] Von Bergmann ; *Die operative Behandlung der traumatischen Epilepsie* (*Deutsche milit. Zeitsch.*, 1887, XVI, 213).

venir chez les artério-scléreux atteints de vertige et de *pouls lent permanent* (*maladie de Stokes-Adams*)[1].

Les accès convulsifs coïncident ou alternent, chez ces malades, avec des crises apoplectiformes. Nous considérons ces phénomènes comme des manifestations de l'artério-sclérose ; il s'agit là d'une « claudication intermittente » du bulbe, provoquée par ces spasmes vasculaires intermittents que l'on observe si fréquemment, avec des localisations variables, dans les périodes initiales de l'artério-sclérose.

La *migraine ophtalmique accompagnée* rentre également dans ce groupe, si l'on accepte l'opinion de ceux qui considèrent ce syndrome comme une affection à part, une névrose vaso-motrice.

III. *Epilepsies partielles d'origine réflexe.* — On a vu, dans maintes circonstances, l'épilepsie jacksonnienne survenir, non plus à la suite d'irritations directes de l'écorce, mais consécutivement à des irritations de nature très dissemblable, portant sur les nerfs périphériques ou viscéraux.

Le point de départ des accidents peut résider dans une lésion des membres[2] (cicatrice, corps étranger, injection sous-cutanée d'une substance irritante : nitrite d'amyle, par exemple), — ou d'un organe interne (épilepsies d'origine pleurale consécutives à l'opération de l'empyème ; épilepsies d'origine gastro-intestinale, cardiaque, auriculaire, nasale, etc.).

Dans tous ces cas, c'est l'*action réflexe* qui doit être invoquée en tant que mécanisme pathogénique.

IV. *Epilepsies toxiques.*— Diverses *intoxications* sont susceptibles de provoquer des convulsions épileptiques : l'alcoolisme aigu[3], le satur-

[1] Voy. sur le pouls lent permanent avec convulsions épileptiformes :
Charcot ; *Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux*, tom. II.
Blondeau ; Thèse de Paris, 1879.
Tripier ; *Revue de médecine*, 1883-84.
Debove ; *Société médicale des Hôpitaux*, 1888.
Huchard ; *Traité des maladies du cœur*, 1889, et 2e édition, 1893.
Regnard ; — Kocher ; — Bouessée ; — Delalande. Thèses de Paris, 1890-1892.
Etournaud ; Thèse de Bordeaux, 1892.
Leflaive ; *Gaz. des Hôp.*, 3 oct. 1891, pag. 1069.
Voir aussi nos leçons sur le *Vertige des artérioscléreux* (*Clinique médicale*, 1892, pag. 91).

[2] Brown-Sequard a provoqué, on le sait, des accès épileptiformes chez des animaux par l'excitation du nerf sciatique.

[3] Laborde ; *Académie de Médecine*, 1888-1889.
Cadéac et Meunier (*Académie de Médecine*, 1889, et *Société de Biologie*, 1891), ont démontré que les liqueurs à base d'essence (absinthe) sont plus facilement convulsivantes et épileptisantes que les liqueurs où domine l'alcool pur.

nisme[1], doivent être surtout incriminés. — Certaines *auto-intoxications* : urémie [2], acétonémie [3], sont également des agents provocateurs à signaler.

Ces substances peuvent agir de plusieurs manières : soit en déterminant une sclérose de l'écorce cérébrale, soit en provoquant le développement d'œdèmes partiels (urémie), soit enfin en réveillant une lésion cérébrale ancienne et depuis longtemps silencieuse.

Quel que soit le mécanisme de cette action, on peut dire que certains poisons exercent une action élective et bien localisée sur la zone psychomotrice du cerveau.

L'épilepsie jacksonnienne peut survenir à tout *âge* ; à l'opposé de l'épilepsie idiopathique, elle frappe de préférence l'âge adulte, au point qu'il est classique de soupçonner une épilepsie secondaire lorsque, chez un sujet, des convulsions apparaissent pour la première fois après l'âge de 20 ans.

Les deux *sexes* sont également frappés.

L'importance de l'*hérédité* est ici bien moins grande que dans l'épilepsie idiopathique. Les convulsions jacksonniennes s'observent chez des sujets indemnes de tare nerveuse héréditaire ou personnelle, mais leur développement est favorisé par l'existence antérieure d'accidents convulsifs ou névropathiques. Dans ce dernier cas, le « cumul des causes » rend les accès épileptiformes plus précoces et plus tenaces.

Quant aux *causes occasionnelles de l'accès*, elles sont éminemment variables : un vice d'alimentation, l'ingestion de substances excitantes (café : Féré), le traumatisme, la fatigue, un rêve pénible, ont été incriminés. Enfin, la crise peut être artificiellement rappelée par une action directe sur la région qui sert de point de départ aux accidents : choc sur le crâne, pression d'une zone cicatricielle, redressement brusque d'un membre, etc.

Physiologie pathologique. — Recherchons tout d'abord le mécanisme de production des *accès convulsifs*.

Comment concilier le fait de troubles convulsifs *intermittents* avec la notion d'une lésion locale *constante* ou d'un trouble général *permanent ?*

La plupart des auteurs se rallient à l'idée, déjà formulée par Jackson, d'une irritation continue de la cellule nerveuse, donnant lieu à une «explosion» d'accidents convulsifs lorsque la tension nerveuse de la cellule a acquis un degré suffisant. Charcot a exposé cette théorie de

[1] Hirt (*Krankh. der Arbeiten*, III, 49).
[2] Raymond (*Revue de médecine*, 1885, pag. 705).
Chantemesse et Tenneson (*Revue de médecine*, 1885, pag. 935).
Chauffard ; *De l'urémie convulsive à forme d'épilepsie jacksonnienne* (*Arch. gén. de méd.*, juillet 1887).
[3] Jacksoh ; *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1885, X, 4.

la façon suivante[1] : « Il se produirait en pareil cas, suivant Jackson, dans la cellule nerveuse, en raison d'un processus irritatif déterminé par voisinage, une sorte d'emmagasinement, d'accumulation de force, dont la dépense se ferait de temps à autre, sous l'influence des causes les plus banales et souvent inaperçues, par une sorte d'explosion d'accidents moteurs désordonnés, convulsifs, soudains, portant sur le côté du corps opposé au siège de la lésion méningée. La décharge sera suivie d'un épuisement momentané, dont la traduction clinique est la paralysie temporaire avec flaccidité, qui s'observe en réalité très fréquemment à la suite des accès d'épilepsie partielle, dans les parties mêmes qui ont été le siège principal des convulsions ».

Ainsi s'expliqueraient la phase d'excitation qui marque le début de la crise et les phénomènes de dépression qui lui succèdent. On a ingénieusement comparé la cellule corticale, qui accumule les excitations nerveuses et les dégage ensuite sous forme de convulsions, à une petite bouteille de Leyde qui se décharge quand le fluide électrique a atteint un certain degré de tension, d'où le nom de « lésion à décharge » qu'emploient les Anglais (Jackson, Gowers) pour qualifier les accès d'épilepsie partielle.

Le mécanisme des *paralysies* post-épileptoïdes a été plus discuté que celui de l'accès convulsif. On a successivement invoqué l'existence de phénomènes congestifs consécutifs à la crise, la présence d'exsudats sanguins ou séreux provoqués par l'excès de la tension veineuse durant l'accès, etc. On accepte à peu près universellement aujourd'hui la théorie de l'épuisement de la cellule nerveuse, qui aurait dépensé pendant la crise toute l'énergie dont elle dispose (Jackson, Todd, Robertson, Charcot).

Quant à l'*aura*, qui, nous l'avons vu, siège fréquemment à la périphérie et que l'on pourrait avoir tendance à considérer comme le point de départ de la crise, on s'accorde à lui reconnaître une origine centrale et à en faire la projection excentrique d'une irritation de l'écorce cérébrale.

Enfin, le *type* de l'accès, caractérisé par son mode de début facial, brachial ou crural, tient à la localisation du trouble originel dans telle ou telle partie de la région motrice (centre de la face, du membre supérieur ou du membre inférieur).

Jackson[2] a, tout récemment, émis l'hypothèse suivante, pour expliquer à la fois la genèse de l'accès épileptiforme et le début fréquent de la crise par certains muscles déterminés :

Toute convulsion épileptiforme indique une instabilité pathologique de certaines cellules corticales, quelle que soit d'ailleurs la lésion qui ait déterminé cet état d'instabilité. Celle-ci est produite par une ano-

[1] Charcot ; *Œuvres complètes*, tom. II, pag. 391.
[2] Jackson ; *Lumleian lectures*, in *Semaine médicale*, 1890, pag. 118.

malie de nutrition consistant dans une nitrogénisation exagérée de la substance dont les cellules nerveuses se composent : la matière cellulaire devient explosible, à peu près comme la glycérine quand une partie de son hydrogène est remplacée par du peroxyde nitrique.

D'un autre côté, — continue Jackson, — Bewan Lewis a démontré que les portions de la région motrice corticale qui représentent les petits muscles du corps contiennent plus de petites cellules que celles qui représentent les grands muscles. Les petits muscles du pouce, de l'index et du visage sont représentés, dans la substance corticale, par des zones relativement étendues, tandis que les grands muscles, ceux du dos par exemple, sont représentés par une surface beaucoup plus petite. Ceci revient à dire que les parties du corps qui sont susceptibles de mouvements peu considérables, mais très variés, sont représentées par des centres composés d'un grand nombre de petites cellules, et *vice versa*.

Or, la dimension des cellules constitue un élément important dans le processus de nutrition : le « métabolisme » est plus actif dans les petites cellules, et celles-ci subissent, plus facilement que les grandes cellules, les conséquences d'un vice nutritif.

Telles sont les raisons pour lesquelles les convulsions épileptiformes débutent si souvent par la bouche et le visage. En outre, ajoute Jackson, la décharge nerveuse est plus rapide, plus brusque dans les petites cellules que dans les grandes, de même que la poudre fine détone plus brusquement que la poudre à gros grains.

Diagnostic. — Le *diagnostic* comprendra quatre éléments :

1° Est-on bien en présence d'une épilepsie jacksonnienne ?

2° Quelle en est la cause ?

3° S'il y a lésion, quel est le siège des altérations ?

4° Quelle en est la nature ?

1° L'accès épileptiforme ne pourra guère être confondu qu'avec l'accès d'épilepsie idiopathique ou certaines attaques d'hystéro-épilepsie.

Il se distingue de l'*épilepsie vraie* : par la limitation des convulsions initiales, ou tout au moins par leur prédominance unilatérale ; — par la perte tardive de conscience, ou même le défaut de perte de connaissance ; — par l'absence de cri, de chute, de morsure de la langue ; — l'absence ou le faible degré du coma post-épileptique ; — le manque d'hyperthermie en dehors de l'état de mal ; — enfin les anamnestiques, et en particulier la date du début des accès convulsifs.

L'*hystérie* revêt parfois, dans ses attaques, le masque de l'épilepsie jacksonnienne. Charcot[1] a décrit l'attaque d'hystérie à forme d'épilepsie

[1] Charcot ; *Œuvres complètes*, tom. III, pag. 283 ; — et notes recueillies à la Salpêtrière, en 1891.

partielle, avec mouvements convulsifs occupant une région limitée, attaque pouvant être provoquée à volonté par la pression de zones périphériques et s'accompagnant parfois d'une céphalée nocturne imitant la céphalée syphilitique. Ballet[1] a rapporté l'histoire d'une jeune hystéro-épileptique qui aurait eu 8,000 attaques en vingt jours.

Les principaux éléments du diagnostic différentiel sont : le défaut habituel de perte de connaissance dans l'hystérie ; — l'absence d'élévation thermique[2], même lorsqu'il s'agit de crises en série, et par suite le peu de gravité des accidents malgré le nombre des attaques ; — l'existence d'un état plutôt cataleptiforme pendant les crises, et, consécutivement, la présence d'un état hypnotique avec suggestibilité ; — la rareté des paralysies à la suite de l'attaque, — l'action suspensive des zones hystérogènes ; — la constatation habituelle des divers stigmates de la névrose ; — enfin l'inefficacité du traitement bromuré. — Dans le cas où le diagnostic demeurerait obscur, on pourra rechercher les modifications de la sécrétion urinaire[3], en tenant compte des principes que nous formulerons au chapitre de l'hystérie.

2° Une fois le diagnostic du syndrome assuré, on recherchera sa *cause*, et, pour cela, on passera en revue les diverses circonstances que nous avons exposées dans l'étiologie. L'attention sera surtout attirée, lorsque le traumatisme n'entrera pas en ligne de compte, sur la syphilis, l'urémie, la présence d'une tumeur ou d'un foyer de sclérose corticale, primitive ou secondaire.

3° La notion de *siège* sera fournie par les connaissances que nous possédons à l'heure actuelle sur les localisations cérébrales, en tenant compte toutefois des restrictions que nous avons formulées à propos de la diffusion facile des phénomènes d'irritation corticale.

4° La *nature* de la lésion, quand son existence aura été démontrée, sera souvent difficile à déterminer. On se basera plutôt, pour l'élucider, sur l'étude minutieuse des antécédents et l'examen attentif des divers appareils (recherche de quelque stigmate de syphilis, d'un foyer de tuberculose, d'un kyste hydatique, d'une lésion cardiaque susceptible d'avoir provoqué une embolie, d'un néoplasme siégeant dans un organe quelconque), que sur l'analyse décevante des phénomènes convulsifs.

Ce diagnostic n'a souvent qu'un intérêt doctrinal ; en pratique, l'essai

[1] BALLET ; Soc. de psychol., 25 juin 1883, et Soc. méd. des hôp., 3 juill. 1891. Voir aussi BALLET et CRÉPIN ; *Arch. de neurol.*, 1884, n° 23 et 24.

[2] Cependant BARIÉ a vu la température atteindre 40, 41°, et s'y maintenir pendant plusieurs jours, au cours d'un véritable « état de mal hystérique ».

[3] GILLES DE LA TOURETTE et CATHELINEAU ; *Progrès médical*, 1890 ; — Congrès de Chirurgie, avril 1892.
BOSC ; *Société de Biologie*. 7 mai et 23 juillet 1892.

thérapeutique servira presque toujours de pierre de touche dans les cas douteux; en présence d'une épilepsie jacksonnienne de nature indécise, on devra supposer *a priori* que la syphilis est en jeu et traiter le malade en conséquence.

Pronostic. — En dehors de l'état de mal, qui a, dans l'épilepsie jacksonnienne, la même gravité que dans le mal comitial proprement dit, l'épilepsie partielle n'a pas de *pronostic* qui lui soit propre; en tant que maladie symptomatique, elle participe au pronostic de l'affection primitive. Mais, au point de vue fonctionnel, c'est autre chose : la débilité intellectuelle, les infirmités résultant des paralysies post-épileptoïdes, lorsqu'elles persistent à l'état permanent, ressortissent au domaine de l'épilepsie et peuvent être considérées comme la conséquence directe des accès convulsifs.

Les crises épileptiformes de l'hémiplégie infantile s'atténuent souvent vers l'âge de 40 à 50 ans.

Enfin, nous devons insister sur la bénignité relative des épilepsies consécutives au trauma ou dépendantes de la syphilis, en raison du bénéfice que l'on peut rationnellement attendre de l'intervention thérapeutique.

Traitement. — Le *traitement* de l'épilepsie jacksonnienne est médical ou chirurgical[1].

Le *traitement médical* comprend des moyens généraux et des moyens locaux.

Quand la nature *syphilitique* de la lésion peut être soupçonnée, et dans tous les cas d'origine douteuse, on aura recours à la médication spécifique, administrée d'une façon intensive (frictions bi-quotidiennes à l'onguent napolitain, usage interne de l'iodure de potassium à haute dose), suivant les préceptes que nous formulerons plus loin.

Dans tous les autres cas, on opposera aux accès convulsifs le *traitement bromuré*, d'après les mêmes principes et aux mêmes doses que dans l'épilepsie idiopathique Charcot recommande l'usage du polybromure (bromures de potassium, de sodium et d'ammonium associés); on a récemment proposé l'emploi du bromure de strontium. Ce traitement a un double avantage : il supprime ou tout au moins atténue notablement les crises, et, de plus, par l'influence heureuse qu'il exerce sur les accès, il affirme la nature comitiale des accidents dans les cas de diagnostic douteux.

On pourra y joindre l'usage, récemment préconisé, du borate de soude[2], l'emploi des toniques, de l'hydrothérapie, etc. Un grand nombre

[1] Il est inutile d'insister sur la nécessité d'un traitement, général ou local, s'adressant à la *cause* de l'épilepsie quand celle-ci reconnaît pour point de départ un trouble général (intoxication de nature chimique ou organique, lésions vasculaires), ou l'altération d'un organe plus ou moins éloigné du cerveau (tube digestif, plèvre, oreilles, fosses nasales, etc.).

[2] Voy. Mairet; *Progrès médical*, 1891.

de médications, qui ont joui autrefois d'une vogue prolongée, comme l'usage interne du nitrate d'argent, sont aujourd'hui abandonnées.

L'accès ayant la plupart du temps un début périphérique (aura), il était naturel de chercher à agir localement sur le siège initial des accidents, considéré par certains comme un générateur de l'accès. De fait, les tentatives réalisées dans ce sens sont déjà fort anciennes et ont donné quelques succès : Galien, nous l'avons vu, pratiqua cette méthode et guérit un enfant, dont l'accès débutait par le pied, en liant ce membre au-dessus du siège de l'aura et appliquant un vésicatoire au même endroit. Les deux procédés, ligature et vésicatoire, se sont perpétués jusqu'à nos jours.

La *ligature*, la *compression* et l'*extension brusque du membre*, qui paraissent agir toutes trois d'une façon analogue, réussissent fréquemment à enrayer la crise. Certains épileptiques connaissent bien cette action et s'empressent, lorsqu'ils sentent venir un accès, de serrer un lien circulaire qu'ils ont eu le soin de placer à l'avance au point voulu. Cependant les résultats de cette méthode sont loin d'être complets ni constants; les convulsions seules sont enrayées de la sorte; quant aux paralysies, elles se produisent aussi fréquemment qu'en l'absence d'intervention. Souvent, enfin, à la suite de ces manœuvres, les malades accusent des vertiges et un malaise dépressif, qui les amènent à y renoncer. Dans un cas observé à l'hôpital Saint-Éloi, le malade se sentait très fatigué et longtemps fatigué quand il avait ainsi empêché un accès; il avait fini par renoncer à ce moyen et par laisser évoluer naturellement la crise.

Les *vésicatoires* appliqués au siège de l'aura ont été préconisés par Todd, Récamier, Brown-Sequard.— Buzzard[1] et Pitres[2] proposent des vésicatoires en forme de bracelet, disposés circulairement autour du membre. — Hirt[3] a obtenu, dans un cas, le transfert de l'aura du côté opposé en appliquant une mouche de Milan au siège habituel des phénomènes prémonitoires.

Le traitement médical ne donne guère que des résultats palliatifs. Les *chirurgiens* se sont proposés, par une intervention directe sur le cerveau, lorsqu'il s'agit de lésion cérébrale, de supprimer en même temps le symptôme et sa cause.

Nous avons, dans le chapitre précédent, exposé les considérations générales relatives à la *trépanation*. Nous passerons en revue plus loin, ses indications et ses résultats dans un certain nombre d'affections cérébrales qu'il nous reste à étudier (abcès, tumeurs, sclérose, méningites). Nous nous bornerons à l'envisager dans ses rapports avec l'*épilepsie*

[1] Buzzard; *Lancet*, 1884.
[2] Pitres; in thèse de Crozes, Bordeaux, 1886.
[3] Hirt; *Neurol. Centr.-Bl.*, 1884, 9.

traumatique, l'une des formes les plus fréquentes et les plus curables de l'épilepsie partielle[1].

La plus grande partie des détails qui vont suivre sont empruntés à l'excellent *Traité de thérapeutique chirurgicale* récemment publié par Forgue et Reclus[2].

La trépanation était pratiquée, dans les cas de traumatisme crânien, longtemps avant l'antisepsie. En 1878, Eccheveria[3] lui attribuait, en se basant sur une importante statistique, 65 % de succès. Depuis cette époque, les résultats ont été plus favorables encore.

Walsham[4], sur 82 opérations, signale 17 morts et 65 guérisons; sur ces 65 succès opératoires, on note 47 guérisons complètes, 13 améliorations, 4 aggravations.

La statistique, encore plus récente, de Seydel, ne relate aucun décès sur 25 trépanations.

Longtemps on s'est borné à l'ablation de quelques rondelles osseuses pour remédier aux accidents produits par une esquille ou un corps étranger. Weissmann et Oliver ont été les premiers à inciser les méninges et à provoquer l'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Depuis quelques années, rendus plus hardis par le succès de certaines tentatives opératoires et les progrès de l'expérimentation physiologique, les chirurgiens sont allés plus loin.

Déjà, en 1877 et en 1881, Schüle[5] et Wendt[6] avaient vu, chez des sujets présentant une cicatrice épileptogène, disparaître les crises convulsives par des injections répétées de morphine au lieu d'origine des accidents et par l'ablation de la cicatrice.

D'autre part, les physiologistes (Munk, Bubnoff, Heidenhain) ont démontré qu'une extirpation limitée de l'écorce cérébrale peut supprimer des phénomènes convulsifs, soit exclusivement dans le membre

[1] Voy. PITRES et DEMONS; *Soc. de Chir.*, 1883, et *Congr. de Chir.*, 1886. HEYDENREICH; *Semaine médicale*, 1890, pag. 163.

Nous devons citer tout particulièrement, comme ayant pris part à ce mouvement, en France, LE FORT et LUCAS-CHAMPIONNIÈRE.

Voir aussi la récente discussion à la Société de chirurgie, 19-26 oct. 1892.

Le trépan doit être appliqué au niveau du point où l'on constate un vestige du traumatisme (cicatrice, fracture, enfoncement), ou bien dans la région de la voûte crânienne correspondant au centre physiologique de l'organe (face, membre supérieur, membre inférieur) par où débutent les convulsions.

[2] FORGUE et RECLUS; *Traité de Thérapeutique chirurgicale*, 1892, 39. On trouvera, dans ce livre, des renseignements précis sur les indications et les résultats opératoires dans les diverses maladies cérébrales justiciables de l'intervention du chirurgien.

[3] ECCHEVERIA; *Arch. gén. de méd.*, 1878.

[4] WALSHAM; *St. Barthol. Hosp. Reports*, XIX, pag. 127.

[5] SCHÜLE; *Handb. der Geisterkrankh.*, 1877, pag. 289.

[6] WENDT; *All. Zeit. f. Psych.*, XXXI, 1881.

correspondant à la zone enlevée, soit dans une moitié du corps ou dans le corps tout entier[1].

Partant de là, plusieurs chirurgiens, parmi lesquels Horsley[2], von Bergmann[3], Keen[4], Hochenegg[5] ont proposé, pour les cas de traumatisme crânien suivi de formation d'une cicatrice méningo-corticale, l'extirpation des « reliquats cicatriciels » et aussi l'ablation de la zone d'écorce attenante.

Actuellement, quelques opérateurs (Keen, Nancrède et Deaver[6]) ne craignent pas, en l'absence de lésions du cerveau ou des méninges chez un épileptique trépané, d'enlever, malgré son intégrité apparente, la zone corticale « dont l'excitation physiologique reproduit les mouvements dominants ou précurseurs de l'épilepsie observée ». Ils s'appuient sur ce fait qu'un organe sain en apparence peut être le siège d'altérations histologiques qui seraient la source des phénomènes convulsifs.

Cette méthode ne compte encore que de rares partisans : souvent, en effet, dans les cas de ce genre, une paralysie prolongée ou définitive se substitue aux convulsions. — Cependant quelques résultats favorables ont pu être publiés : Keen[7] a vu disparaître, sans paralysie aucune, tout phénomène convulsif chez un sujet, malgré l'ablation d'un lambeau de dure-mère et d'une zone corticale kystique. Reeve[8] a cité un cas analogue. Lloyd et Deaver[9], Hochenegg[10] ont obtenu, dans des cas d'épilepsie jacksonnienne sans lésion manifeste, la suppression complète des accès, sans paralysie permanente, par l'excision de la région correspondante de l'écorce.

Ces faits méritent d'être retenus, bien que la méthode dont ils se réclament ne paraisse pas destinée à devenir d'une application courante dans le traitement de l'épilepsie traumatique. « Le plus souvent, — déclarent Forgue et Reclus, à qui nous empruntons leurs sages conclusions, — le plus souvent il faudra se contenter d'enlever une rondelle osseuse, de supprimer une exostose ou une esquille saillante, d'enlever un corps étranger irritant, de libérer une dure-mère adhérente, à la rigueur d'exciser une cicatrice méningée ou corticale superficielle, sans pousser l'intervention plus loin et jusqu'à l'écorce saine ».

[1] Ces conclusions ne sont pas admises par tout le monde ; FRANÇOIS-FRANCK et ALBERTONI, en particulier, ne les acceptent pas.

[2] HORSLEY ; *Brit. med. Journ.*, 1886, pag. 670. — On trouvera, dans l'ouvrage déjà cité de FORGUE et RECLUS (pag. 40 et 41), l'énumération des travaux ultérieurs de cet auteur.

[3] VON BERGMANN ; *Deutsche milit. Zeit.*, 1887, XVI, pag. 213.

[4] KEEN ; *Am. Jour. of med. Sc.*, oct. 1888.

[5] HOCHENEGG ; *Soc. imper.-roy. des méd. de Vienne*, 11 mars 1892.

[6] NANCRÈDE et DEAVER ; *Am. Journ. of med. Sc*, nov. 1886, pag. 477.

[7] KEEN ; *Wien. med. Bl.*, 1888, n[os] 45 et 46.

[8] REEVE ; *New York med. Journ.*, 29 mars 1890, pag. 348.

[9] LLOYD et DEAVER ; *Am. Journ. of med. Sc.*, nov. 1888.

[10] HOCHENEGG ; *loc. cit.*

CHAPITRE V.

VALEUR SÉMÉIOLOGIQUE DE QUELQUES AUTRES SYMPTOMES.

Nous continuons à rassembler les éléments nécessaires pour faire autant que possible le diagnostic du siège de la lésion dans les maladies cérébrales. Nous avons déjà parcouru quelques localisations assez précises ; nous devons maintenant parler de certains symptômes qui, sans avoir la valeur diagnostique de l'aphasie ou de l'hémianesthésie, ont encore une signification séméiologique qu'il ne faut pas négliger.

§ I. Hémiplégie et paralysie faciale. — L'*hémiplégie* établit le côté de la lésion. Quand l'hémiplégie est à gauche, la lésion cérébrale est à droite, et réciproquement. Les lésions situées au-dessus de l'entre-croisement des pyramides produisent dans les membres un effet croisé. C'est là un fait connu depuis Galien.

Il paraît cependant y avoir quelques exceptions à cette règle ; elles sont extrêmement rares.

Dans la littérature ancienne, on trouve un assez grand nombre de ces faits exceptionnels : Morgagni, Bayle, Burdach, etc., en citent ; Nasse en a réuni 58. Mais ce sont là des cas qui sont tous fort discutables.

Comme Charcot l'a répondu à Brown-Sequard, qui voulait ressusciter cette collection, les faits anciens ne peuvent pas compter dans une question pareille. Une petite lésion échappe si facilement dans un hémisphère, alors surtout que dans l'hémisphère opposé on trouve une grosse altération. Puis, on a pu confondre avec des cas de paralysie périphérique, etc. Nous n'avons pas assez d'éléments sur l'analyse symptomatique et l'analyse anatomique des auteurs anciens pour accepter tous leurs faits, surtout quand il s'agit d'établir des exceptions à une loi très générale.

Si l'on ne se sert pas de ces faits, on reconnaît que les cas récents observés avec soin deviennent alors d'une rareté extrême. Il y en a cependant : Lépine en cite notamment un de M. Raynaud.

L'explication de ces cas exceptionnels est fort difficile à donner. Quelques auteurs admettent chez ces sujets l'absence de l'entre-croisement des pyramides[1] ; mais c'est une hypothèse que rien ne prouve directement dans ces faits. Il doit y avoir là un mécanisme encore inconnu d'action à distance. Ainsi, dans l'observation de M. Raynaud, la lésion siégeait dans le lobe sphénoïdal, c'est-à-dire dans une région

[1] Voy., dans les chap. 1 et 2 de la 2e partie, les anomalies dans le trajet et la distribution du faisceau pyramidal.

qui n'est pas motrice, dont les lésions n'entraînent pas habituellement l'hémiplégie. Il faut donc bien supposer que chez ce malade il y a eu, ou action à distance, ou lésion méconnue de l'autre hémisphère.

Il y a aussi toute une catégorie de faits dans lesquels la paralysie est directe et qui sont susceptibles d'une autre interprétation. Ce sont ceux dans lesquels les méninges sont intéressées.

Nous verrons, à propos des maladies de ces enveloppes, que Boehefontaine et Duret ont montré physiologiquement que les irritations de la dure-mère pouvaient provoquer des phénomènes directs et non croisés. Il y a aussi plusieurs observations cliniques, et nous en avons ajouté une personnelle[1], qui montrent que, chez l'homme aussi, les lésions méningées peuvent entraîner un retentissement moteur direct.

Ces observations diminuent la valeur de beaucoup des faits invoqués par Brown-Sequard ; car, dans un grand nombre de cas (notamment dans les traumatismes) les méninges participaient à l'altération.

Dès lors, et sous le bénéfice de ces remarques, les exceptions sont en nombre absolument insignifiant par rapport au nombre immense de faits qui confirment tous les jours la règle. On peut donc accepter comme une loi clinique que l'*hémiplégie correspond à une lésion siégeant dans l'hémisphère du côté opposé*[2].

L'*état de la force musculaire* est intéressant à étudier chez les hémiplégiques, soit du côté paralysé, soit du côté sain.

Brown-Sequard[3], analysant la distribution des troubles paralytiques chez les malades atteints d'hémiplégie d'origine cérébrale, a montré qu'une lésion cérébrale unilatérale ne produit pas exclusivement et invariablement une paralysie des membres du côté opposé. Il y aurait, outre la paralysie croisée, une paralysie directe, ou une paralysie de trois membres, etc. — Ces recherches, basées sur des essais dynamométriques, sont remarquables, mais sont susceptibles d'une interprétation différente, que nous baserons sur les travaux ultérieurs de Pitres[4] et de Dignat[5].

Le Professeur de Bordeaux, après avoir déterminé les moyennes physiologiques de la force dynamométrique (à droite et à gauche) chez 40 sujets sains, a étudié au même point de vue 40 hémiplégiques, et il est arrivé aux conclusions suivantes :

[1] Obs. x de la 3e partie de nos *Localisations cérébrales*, pag. 303.

[2] Couty a fait à l'Académie des Sciences (19 février 1883) une communication dans laquelle il diminue la valeur physiologique de l'entre-croisement des mouvements d'origine cérébrale, en montrant que, dans les lésions d'un hémisphère, la bilatéralité symptomatique est la règle chez certaines espèces de mammifères et d'oiseaux. Mais cette remarque, très importante pour la physiologie générale et comparée, ne diminue en rien la valeur clinique et séméiologique de la proposition énoncée ci-dessus pour l'homme.

[3] Brown-Sequard ; *Soc. de Biol.*, 21 janvier 1882.

[4] Pitres ; *Arch. de Neurol.*, 1882, IV, 26.

[5] Dignat ; Thèse de Bordeaux, 1883-84.

1. Dans l'hémiplégie d'origine cérébrale, les membres du côté opposé à l'hémiplégie sont toujours plus faibles qu'à l'état normal[1];

2. Dans l'hémiplégie droite, les membres du côté gauche sont proportionnellement moins affaiblis que ne le sont les membres du côté droit dans l'hémiplégie gauche;

3. D'ordinaire, du côté opposé à l'hémiplégie, la perte des forces est proportionnellement plus grande dans le membre inférieur que dans le membre supérieur correspondant;

4. L'affaiblissement des membres du côté opposé à l'hémiplégie est d'autant plus marqué que l'hémiplégie est plus récente;

5. L'affaiblissement musculaire du côté opposé à l'hémiplégie ne s'accompagne pas, en général, de troubles appréciables de la motilité volontaire : les membres ont moins de force, voilà tout. Ils atteignent exactement, sans hésitation, le but désigné par la volonté. Ils sont faibles, mais ne sont pas paralysés.

Cette cinquième conclusion, extrêmement importante, est complétée par l'étude dynamométrique des membres paralysés. On arrive en effet à voir ainsi que souvent le membre paralysé n'est pas plus faible dynamométriquement que le membre non paralysé, et, malgré cette égalité complète ou presque complète de la force de pression dans les membres symétriques, ces malades sont de vrais hémiplégiques, c'est-à-dire que les membres d'un côté du corps obéissent imparfaitement aux incitations volontaires. Donc, dans l'hémiplégie d'origine cérébrale, la force de pression mesurée par le dynamomètre ne donne pas la mesure exacte de l'impotence fonctionnelle des membres paralysés[2].

En résumé, conclurons-nous avec Pitres, « pour apprécier exactement le degré de paralysie d'un membre, il ne suffit pas de connaître l'énergie avec laquelle il peut exécuter un mouvement simple ; il faut lui faire accomplir un mouvement délicat ou compliqué, exigeant une certaine surveillance cérébrale. On verra alors, non sans étonnement, que tel malade dont la main droite paralysée fournit 20 ou 30 kilogr. de pression au dynamomètre, mange cependant sa soupe de la main gauche, et qu'il est incapable d'écrire, de coudre, d'enfiler une aiguille, etc., bien que ces actes n'exigent qu'un très faible déploiement de forces. De même pour les membres inférieurs, qui peuvent avoir la même valeur dynamométrique sans avoir pour cela la même valeur fonctionnelle. J'ai vu plusieurs fois des hémiplégiques dont les deux membres inférieurs développaient exactement la même force de pression, et cependant ces malades ne pouvaient ni se tenir en équilibre ni sauter

[1] Voy., sur le même sujet, Friedlander, *Neurol. Centralbl.*, 1883. — Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, 344.

[2] Morselli (*Riv. sperim. di freniatr. e di med. leg.*, fasc. II-III, 1885) a proposé, pour se rendre un compte exact des modifications survenues dans la contractilité musculaire, l'emploi du *dynamographe*, qui isole et détermine chacun des éléments dont se compose la contraction musculaire.

sur la jambe du côté paralysé, tandis qu'ils le faisaient sans peine sur la jambe du côté opposé. — En fait, l'état des forces est secondaire. Ce qui est essentiel dans la paralysie cérébrale, c'est la perte absolue ou relative de la motilité volontaire[1]. »

On voit par là que l'étude faite par Brown-Sequard portait sur la distribution de la force musculaire et non de la paralysie. Et, malgré ces recherches, l'ancienne proposition classique reste très généralement vraie : dans les lésions cérébrales unilatérales, la paralysie est hémiplégique et croisée par rapport à la lésion.

L'hémiplégie peut être très variable dans son intensité, depuis la simple parésie jusqu'à l'impotence complète. Elle s'accompagne quelquefois d'une atrophie précoce, mais guérissable ; comme dans la plupart des lésions cérébrales, les membres paralysés ne présentent pas la réaction de dégénérescence.

Il n'en est pas toujours ainsi de la *paralysie faciale*[2]. Il est bon, pour bien interpréter ce symptôme, de distinguer plusieurs cas.

1°. *Quand la lésion siège dans un hémisphère*, si la paralysie faciale se produit, c'est du côté opposé à la lésion, comme pour les membres. Il y a entre-croisement des fibres du facial.

Seulement, dans ces cas-là, on constate le plus souvent un fait curieux : le facial n'est pas paralysé tout entier ; il y a une remarquable *intégrité de l'orbiculaire des paupières, des muscles frontal et sourcilier.* Le malade peut parfaitement fermer les deux yeux. Cette lagophtalmie, si frappante dans la paralysie rhumatismale du facial, par exemple, manque ici d'une manière complète.

C'est là un fait qui a une certaine importance diagnostique.

Nous avons été récemment appelé auprès d'un homme chez lequel on diagnostiquait à première vue une paralysie faciale très marquée du côté gauche. Des antécédents alcooliques très accusés, la céphalalgie, etc., faisaient immédiatement penser à une lésion intra-cérébrale. Mais en faisant fermer les yeux au malade, nous nous sommes aperçu

[1] Nous avons exprimé la même idée en disant ailleurs (art. *Paralysie*, in *Dict. encyclop.*) que, pour les muscles volontaires, la caractéristique de la paralysie est la suppression ou la diminution de l'action de la volonté sur les muscles.

[2] La paralysie faciale d'origine cérébrale est habituellement associée à une hémiplégie du même côté du corps. On a cependant décrit des cas où la paralysie faciale s'est manifestée isolément, ou encore s'est trouvée associée à l'aphasie (Dieulafoy, Frey), ou à une monoplégie d'un membre supérieur ou inférieur. Dans quelques-uns de ces cas, il s'agissait de lésion du centre ovale correspondant aux faisceaux pédiculo-frontaux, et surtout aux faisceaux fronto-pariétaux ; mais la constatation d'une monoplégie faciale isolée est beaucoup plus nette et plus fréquente dans les lésions de l'écorce.

Dupuytren, on le sait, fut atteint, au cours d'une de ses leçons, d'une paralysie faciale indépendante de toute autre manifestation hémiplégique ; conscient de cette brusque infirmité, il eut le courage de terminer sa conférence en maintenant avec une main sa commissure paralysée.

que l'œil gauche ne pouvait pas se fermer. Dès lors, nous avons cherché mieux et ailleurs que dans l'hémisphère la cause de cette paralysie, et avons trouvé rapidement une vieille otite gauche dont on ne nous avait d'abord pas parlé, et qui était la cause directe de cette paralysie du nerf facial lui-même.

Le fait est donc important et utile à noter, mais l'explication en est difficile. Pourquoi l'orbiculaire des paupières reste-t-il indemne quand tout le reste du facial est paralysé par une lésion intra-cérébrale ?

Vulpian admet que toutes les fibres du facial ne s'entre-croisent pas: les fibres de l'orbiculaire ne subiraient pas l'entre-croisement que subissent toutes les autres fibres du facial, et viendraient directement de l'hémisphère correspondant.

Mais il est facile de voir que cette hypothèse ne suffit pas. Car, s'il en était ainsi, une lésion d'un hémisphère devrait entraîner la paralysie croisée de la face et la paralysie directe de l'orbiculaire : or, il n'en est rien. C'est là une combinaison de symptômes qu'on n'observe pas.

Larcher, qui, dans un travail remarquable sur la pathologie de la protubérance annulaire, renverse par cette objection l'hypothèse de Vulpian, propose lui-même une nouvelle théorie.

Dans certains cas de section du facial, quand on l'enlève avec la parotide par exemple, on peut voir persister encore un peu de motilité dans la paupière. Le facial ne serait donc pas alors la source unique d'innervation de l'orbiculaire ; le grand sympathique interviendrait aussi. Cl. Bernard a avancé que le ganglion cervical supérieur avait une action sur ce muscle. Larcher explique par ce fait et par la conservation du grand sympathique dans les lésions hémisphériques, l'immunité dont jouit l'orbiculaire des paupières.

Cette théorie nous paraît appuyée sur des bases bien fragiles. Pourquoi, dans la paralysie périphérique complète, n'y a-t-il pas d'autres signes de paralysie du grand sympathique cervical ? L'idée de Larcher n'a pas été généralement acceptée.

Broadbent fait remarquer que dans l'hémiplégie complète l'intégrité ne porte pas seulement sur l'orbiculaire des paupières, mais aussi sur tous les muscles des yeux, sur ceux du tronc, du larynx... ; tous ces muscles ne sont pas paralysés. Or, vous remarquerez que tous ces muscles entrent généralement en action des deux côtés à la fois ; ils donnent lieu à des *mouvements associés* bilatéraux. On peut admettre alors des commissures reliant les noyaux d'origine de leurs nerfs moteurs des deux côtés. Ces commissures assureraient la synergie fonctionnelle dans les cas physiologiques et la suppléance réciproque dans les cas pathologiques ; quand un noyau serait détruit, l'autre assurerait son service, grâce à la commissure[1].

[1] Cette loi se vérifie même en ce qui concerne les muscles innervés par le facial inférieur : la paralysie des muscles de la face est souvent limitée, en effet,

Cette théorie a été adoptée par Charcot. Elle paraît plausible. Un fait remarquable, du reste, et facile à constater, c'est que le plus souvent les hémiplégiques sont obligés de fermer les deux yeux à la fois. Ils ne peuvent pas contracter l'orbiculaire du côté paralysé sans contracter aussi celui de l'autre côté.

Dans cette hypothèse, on comprend assez bien que toute lésion située au-dessus de ces commissures ne produirait qu'une paralysie incomplète, et toute lésion située au-dessous, une paralysie complète.

Mais on ne peut pas, dans tous les cas, constater cette impossibilité de contracter l'orbiculaire des paupières, du côté paralysé isolément.

Les faits nouveaux dont nous avons parlé à propos des centres corticaux font alors entrevoir une autre explication. Les fibres du facial, éparpillées à la périphérie, dans les muscles, se condensent et se réunissent dans le noyau d'origine[1], mais elles divergent de nouveau en allant vers l'écorce grise, de telle sorte que l'on peut observer, dans l'action des nerfs, des dissociations d'origine corticale, comme il y a des dissociations d'origine périphérique. Si l'orbiculaire des paupières a un centre cortical distinct, quoique voisin, du centre des autres muscles faciaux, rien d'étonnant à ce qu'une lésion intra-cérébrale paralyse les uns en laissant l'autre intact. Et comme de ces deux centres du facial partent des faisceaux de conducteurs distincts qui ne se réunissent que beaucoup plus bas, on comprend encore que les lésions intra-hémisphériques ne produisent que des paralysies faciales incomplètes. Ces faits et cette explication sont bien mis en lumière dans la Thèse de Landouzy[2].

aux *mouvements volontaires*, qui peuvent porter exclusivement sur un des côtés du visage, au lieu que les *mouvements instinctifs* d'expression automatique, assurés par l'un et l'autre hémisphère, s'exécutent d'une manière satisfaisante.

Brissaud *(leçons cliniques de* 1891) suppose, en partant de ces constatations cliniques, que les mouvements d'expression automatique sont exclusivement assurés par le facial supérieur.

[1] Nous verrons même (3e partie) qu'il y a dans le bulbe deux noyaux d'origine, l'un inférieur, l'autre supérieur, pour le facial.

[2] On a approfondi, dans ces derniers temps, la question de la double origine du facial.

Charcot et Pitres, ainsi que la plupart des neuropathologistes, localisent le centre du *facial inférieur* dans l'extrémité inférieure des deux circonvolutions qui bordent la scissure de Rolando, et plus spécialement de la frontale ascendante ; c'est là une région tout à fait voisine du siège de la fonction du langage articulé, d'où la coexistence fréquente de l'aphasie avec la paralysie faciale droite.

Malgré de nombreux travaux, on est, aujourd'hui encore, bien moins affirmatif en ce qui concerne la localisation corticale du *facial supérieur*. La méthode anatomo-clinique n'a point jusqu'ici enregistré de lésion corticale ayant amené la destruction isolée de ce centre. Toutes les fois que le facial supérieur est paralysé, au cours d'une lésion de l'écorce, le facial inférieur l'est également. Il est donc probable que les deux centres se confondent en partie, ou sont, tout au moins, très voisins l'un de l'autre.

Au point de vue de son trajet intracérébral, le facial supérieur semble suivre

Quoi qu'il en soit du reste de l'explication, vous voyez que, quand la lésion siège dans le cerveau proprement dit, la paralysie faciale, si elle existe, est *croisée* et *incomplète*.

Depuis que ces lignes ont été écrites, on est revenu sur la question, et certains auteurs ont avancé que le facial supérieur n'était pas aussi complètement intact qu'on l'avait dit jusque-là dans les hémiplégies d'origine centrale.

Ainsi Coingt[1] a fait remarquer qu'une parésie de l'orbiculaire peut plus facilement être méconnue que la paralysie du facial inférieur, qui déforme la face et gêne pour parler ou manger. Il indique, pour reconnaître cette parésie, un procédé employé par Legendre, qui consiste à essayer de soulever avec le doigt la paupière supérieure en invitant le malade à tenir l'œil fermé; la résistance qu'on éprouve est moindre du côté paralysé que de l'autre.

O. Berger[2] a été plus loin : après avoir examiné un grand nombre de cas d'hémiplégie, ancienne ou récente, il pose en principe (contrairement à ce qui est dit couramment) que la participation du facial supérieur dans l'hémiplégie cérébrale vulgaire est la règle, tandis que l'immunité de ce nerf est l'exception.

Revilliod (de Genève) est revenu, dans ces derniers temps, sur la participation fréquente de l'orbiculaire à la paralysie faciale d'origine cérébrale, contrairement à la notion classique de l'intégrité de ce

une direction bien différente de celle du facial inférieur. Au lieu d'accompagner le faisceau géniculé et de cheminer à ses côtés dans la capsule interne, il semble résulter des faits observés par Huguenin, Chvosteck et Hallopeau, que le faisceau du facial supérieur traverse le noyau lenticulaire du corps strié ou du moins une région avoisinante (couche profonde de l'anse pédonculaire de Gratiolet).

Brissaud admet que la plupart des fibres du facial, nées du centre cortico-facial et de la zone de l'insula, traversent le noyau lenticulaire et vont ensuite (celles qui président aux mouvements associés tout au moins) s'entre-croiser sur la ligne médiane dans la région pédonculaire.

Mendel (*Berl. kl. Woch.*, 1887, n° 48, pag. 913) conclut de recherches expérimentales consistant dans l'ablation des muscles frontal et orbiculaire, et la recherche des dégénérescences consécutives, que les origines encéphaliques du facial supérieur se confondent avec celles du moteur oculaire commun ; il a trouvé, en effet, après un laps de temps qui a varié de cinq à dix mois, chez les animaux en expérience, l'intégrité du noyau bulbaire du facial, mais, par contre, une lésion de la partie postérieure du noyau de la troisième paire.

Exner et Paneth (*Arch. f. Gessammte Phys.*, XLI, 349) ont obtenu, par l'excitation modérée de la circonvolution latérale du gyrus sigmoïde (pli courbe) chez le chien, des contractions isolées de l'orbiculaire du côté opposé à l'excitation. Une incision sous-corticale et parallèle à la surface du cerveau, pratiquée dans la même région, empêche le phénomène de se produire. Le centre du facial supérieur se trouverait dans la zone du pli courbe, au voisinage du centre des mouvements des yeux.

[1] Coingt; Thèse de Paris, 1878.
[2] O. Berger; *Centralbl f. Nervenk.*, 1879, 266.

muscle[1]. Il insiste sur ce fait qu'un hémiplégique peut fermer les deux yeux à la fois ou fermer l'œil sain isolément, mais il ne peut produire l'occlusion isolée de l'orbiculaire du côté paralysé. Au cours même de l'occlusion simultanée des deux yeux, on constate que l'œil du côté paralysé se ferme moins bien que celui du côté sain; le froncement du sourcilier et du frontal est aussi moins énergique.

C'est là une assertion à vérifier sur un plus grand nombre de faits. En tout cas, la paralysie du facial supérieur dans ces circonstances est toujours bien plus légère, bien moins marquée, que dans les cas de paralysie du facial d'origine périphérique; il n'y a pas de lagophtalmie, etc., et cela suffit pour laisser au fait sa valeur clinique et diagnostique.

2° La *paralysie faciale d'origine périphérique* présente le type entièrement opposé: elle est *complète* et *directe*. C'est ce que l'on observe dans la paralysie rhumatismale, les paralysies suite d'otite, etc.

3° Il existe un troisième cas qui est comme un type intermédiaire: la lésion est centrale, encéphalique, et cependant la paralysie faciale a les caractères de la paralysie périphérique: elle est complète et directe. C'est ce qui arrive dans la *paralysie alterne*, qui correspond le plus souvent à une *lésion de la protubérance*, et dont il est important de connaître la valeur séméiologique.

La paralysie alterne a été bien étudiée par Gubler, en 1859; elle avait antérieurement fait l'objet, en 1856, d'un travail de Millard, d'où le nom de «paralysie de Millard-Gubler», que propose l'École de la Salpêtrière pour désigner ce syndrome. Dans ce type clinique, il y a hémiplégie des membres d'un côté et paralysie faciale de l'autre; l'hémiplégie est croisée par rapport à la lésion, et la paralysie faciale est directe.

Dans la paralysie alterne, la lésion siège dans la protubérance annulaire, dans la portion inférieure ou bulbaire de la protubérance. Si la lésion siège dans la partie pédonculaire, les paralysies ont les mêmes caractères que quand la lésion est dans l'hémisphère.

Pour comprendre ces faits, il suffit d'admettre que les fibres du facial s'entre-croisent avec celles du côté opposé dans l'intérieur de la protubérance annulaire, vers la partie moyenne, tandis que les fibres motrices destinées aux membres ne s'entre-croisent que beaucoup plus bas, dans les pyramides. Dès lors, une lésion dans la partie inférieure de la protubérance se trouve entre les deux croisements; elle coupe le

[1] REVILLIOD; *Revue médicale de la Suisse romande*, oct. 1889, pag. 595. Plusieurs auteurs désignent aujourd'hui sous le nom de «signe de Revilliod» la participation du facial supérieur à l'hémiplégie cérébrale, [sans tenir compte des travaux antérieurs de Coingt et de Byrom-Bramwell.

facial déjà entre-croisé et les nerfs des membres non encore entre-croisés : d'où paralysie faciale directe et hémiplégie croisée par rapport au siège de la lésion.

Dans ces cas, comme dans les paralysies d'origine périphérique, la paralysie du facial est donc directe et complète. De plus, les muscles perdent leur contractilité électrique, le nerf s'altère, toujours comme dans les paralysies périphériques.

En un mot, il s'agit là d'une paralysie du facial qui n'a plus le caractère cérébral : la lésion sépare le nerf de son centre trophique, qui est le noyau d'origine. En réalité, quoique fondu dans la masse de la protubérance annulaire, le nerf existe à partir de son noyau ; ce n'est plus le centre, c'est le conducteur qui est atteint.

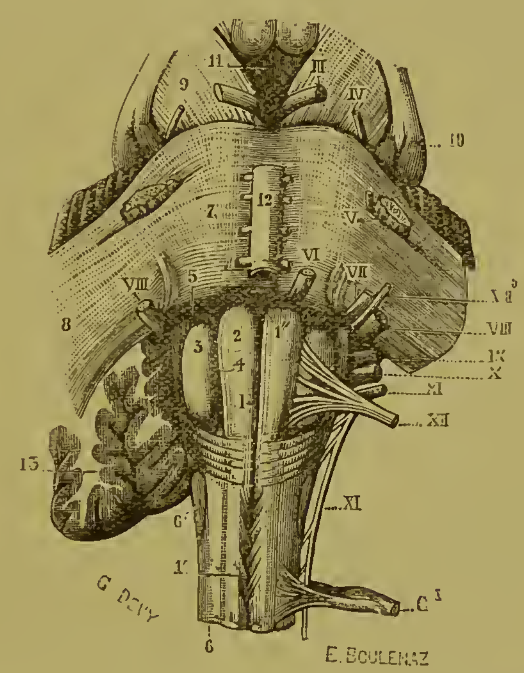


Fig. 18. — *Protubérance et bulbe rachidien, vus par leur face antéro-inférieure* (d'après Testut).

1. Sillon médian antérieur du bulbe, avec 1'. entre-croisement des pyramides, 1''. trou borgne. — 2. Pyramide antérieure. — 3. Olive. — 4. Sillon préolivaire. — 5. Fossette sus-olivaire et fossette latérale. — 6. Faisceau latéral, avec 6'. Corps cendré de Rolando. — 7. Protubérance annulaire. — 8. Pédoncules cérébelleux moyens. — 9. Pédoncules cérébraux. — 10. Bandelettes optiques et corps genouillés. — 11. Espace interpédonculaire. — 12. Tronc basilaire. — 13. Cervelet. III. Moteur oculaire commun. — IV. Pathétique. — V. Trijumeau. — VI. Moteur oculaire externe. — VII. Facial. — VII *a*. Intermédiaire de Wrisberg. — VIII. Auditif. — IX. Glosso-pharyngien. — X. Pneumo-gastrique. — XI. Spinal. — XII. Hypoglosse. — C_1. Première paire cervicale.

La paralysie alterne est donc une paralysie *cérébrale* pour les membres et *périphérique* pour la face.

Ce signe a une grande valeur séméiologique pour la localisation des lésions dans le mésocéphale. Sans doute la même combinaison symp-

tomatique peut être produite par une double lésion cérébrale[1] ou par une tumeur comprimant le bulbe et le facial. Mais en général ces faits, qui sont complexes et rares, sont relativement assez faciles à diagnostiquer.

Un quatrième type de paralysie faciale est la *paralysie supra-protubérantielle* ou *pédonculaire* ; il est constitué par la combinaison d'une paralysie de la face et des membres, d'un côté du corps, avec la paralysie du *moteur oculaire commun* du côté opposé ; cliniquement, on est immédiatement frappé par l'immobilité de l'un des côtés de la face et la chute de la paupière supérieure de l'autre côté.

La lésion (le plus souvent un tubercule, quelquefois une hémorrhagie ou un foyer de ramollissement) siège au niveau du bord supérieur de la protubérance et au point d'émergence du moteur oculaire commun, qui naît, on le sait, de l'espace interpédonculaire (fig. 18). Dans ce cas, la paralysie du releveur est directe, la paralysie de la face et des membres est croisée.— Cette association symptomatique porte le nom de *syndrome de Weber*[2].

La paralysie faciale peut encore se trouver associée à une paralysie du *moteur oculaire externe* du même côté et à une paralysie des membres du côté opposé ; on le constate lorsqu'une lésion de la région protubérantielle inférieure (bulbo-protubérantielle) intéresse à la fois les points d'émergence du facial et de la sixième paire (fig. 18).

Enfin, quand une lésion atteint la partie moyenne de la protubérance, la lésion du *noyau masticateur du trijumeau*, situé dans cette région (fig. 18), peut faire partie du syndrome.

Telles sont les diverses combinaisons dans lesquelles peut se trouver comprise la paralysie faciale ; ces types pourraient être multipliés à l'infini si l'on voulait considérer le faisceau du facial dans chacune des portions de son trajet cortico-bulbaire. Nous avons simplement tenu à citer les principaux.

§ II. Paralysie de la langue. — Nous étudions plus loin[3] la paralysie périphérique de l'hypoglosse ; mais nous devons dire ici un mot de la valeur séméiologique de la paralysie de la langue dans les lésions cérébrales. En d'autres termes, nous devons étudier le trajet intracérébral de l'hypoglosse. Nous le ferons surtout d'après le dernier travail de Raymond et Artaud[4].

Nous rappellerons tout d'abord que, lorsque le faisceau de l'hypoglosse est lésé dans l'intervalle compris depuis son origine corticale

[1] Joffroy ; *Progrès médical*, 5 déc. 1885.
[2] Weber ; *Med. chirurg. transact.*, 1863.
[3] 5e partie, art. III, chap. IV, § IV.
[4] Raymond et Artaud ; *Arch. de Neurol.*, 1884, VII, 145 et 296.

jusqu'à la protubérance, la langue est déviée et se porte du côté des muscles paralysés, par suite de la prédominance du génio-glosse sain dont on connaît la disposition oblique. La déviation du voile du palais est inconstante ; il est quelquefois abaissé du côté paralysé. De même, la luette peut être déviée en divers sens.

1. *Lésions corticales.* — Chez le singe, Ferrier a placé à l'extrémité inférieure de la frontale ascendante, au niveau du pied de la troisième frontale, le centre de l'ouverture de la bouche avec extension au dehors et rétraction de la langue. L'action de ces centres serait plus ou moins bilatérale, ce qui fait que leur destruction unilatérale ne provoque pas de paralysie complète, mais seulement une légère faiblesse unilatérale, ou hémiparésie des mouvements oro-linguaux.

Raymond et Artaud ont réuni dix observations (Hitzig, Charcot et Ball, Verneuil, Dugout-Bailly, Rosenthal, Barlow-Ferrier) de glosso-plégie ou tout au moins de troubles divers de motilité de la langue d'origine corticale. Ils en concluent que le centre des mouvements des muscles de la langue, et par suite l'origine corticale de l'hypoglosse, est dans le pied de la frontale ascendante.

Ce centre est distinct du centre de l'aphasie (pied de la troisième frontale gauche); il est du reste bilatéral et croisé. Dans la même région (pied de la frontale ascendante) se trouvent encore le centre du facial inférieur et celui de la branche motrice du trijumeau. Cette zone est représentée en sépia (fig. 1 de la Pl. XI), tandis que le centre du langage est marqué en jaune sur la même figure.

2. *Centre ovale.* — Lépine [1] a attiré l'attention sur le syndrome « paralysie labio-glosso-laryngée », d'origine non plus bulbaire mais cérébrale. Il ajoute à son observation un cas de Magnus (1837), et deux d'Oulmont. Raymond et Artaud ont rapproché de ces observations un fait personnel et huit autres cas (Kirchoff et Quincke, Féré, Barlow, Jolly, Eisenlohr, Ross). — Nous retrouverons ailleurs [2] l'étude du diagnostic différentiel entre cette *paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cérébrale* et la maladie de Duchenne (d'origine bulbaire) ; c'est là une question très actuelle et qui a, dans ces derniers temps, donné naissance à un grand nombre de travaux. Nous ne nous occupons actuellement que de la localisation de la lésion.

Or, tous ces faits montrent que les fibres de l'hypoglosse, du facial inférieur et de la branche motrice du trijumeau se trouvent dans le faisceau frontal inférieur de Pitres (fig. 5 de la Pl. XI, teinte sépia), de même que les conducteurs de la parole se trouvent dans le faisceau pédiculo-frontal inférieur (fig. 4 de la Pl. XI, teinte jaune). — Le plus souvent, la lésion cérébrale (dans ces cas de paralysie labio-glosso-

[1] Lépine ; *Revue mensuelle*, 1877, 909.
[2] 3e partie, art. II, chap. I.

EXPLICATION DE LA PLANCHE XI.

Fig. 1. — Face externe de l'hémisphère.
Fig. 2. — Face interne de l'hémisphère.
Fig. 3. — Coupe préfrontale de Pitres.
Fig. 4. — Coupe pédiculo-frontale.
Fig. 5. — Coupe frontale.
Fig. 6. — Coupe pariétale.
Fig. 7. — Coupe horizontale de Flechsig.
Fig. 8. — Pédoncules, protubérance et bulbe (face inférieure).
Fig. 9. — Coupe des pédoncules.

Bleu : Zones intellectuelles et faisceaux intellectuels.

Rouge : Zones motrices et faisceaux moteurs (pyramidaux) du tronc et des membres.

Sépia : Centre et faisceaux de l'hypoglosse et du facial inférieur.

Jaune : Centre et faisceaux de la parole (hémisphère gauche).

Vert : Faisceaux sensitifs (seulement dans la coupe de Flechsig et au pédoncule).

laryngée) est bilatérale ; dans plusieurs cas cependant elle a été trouvée unilatérale.

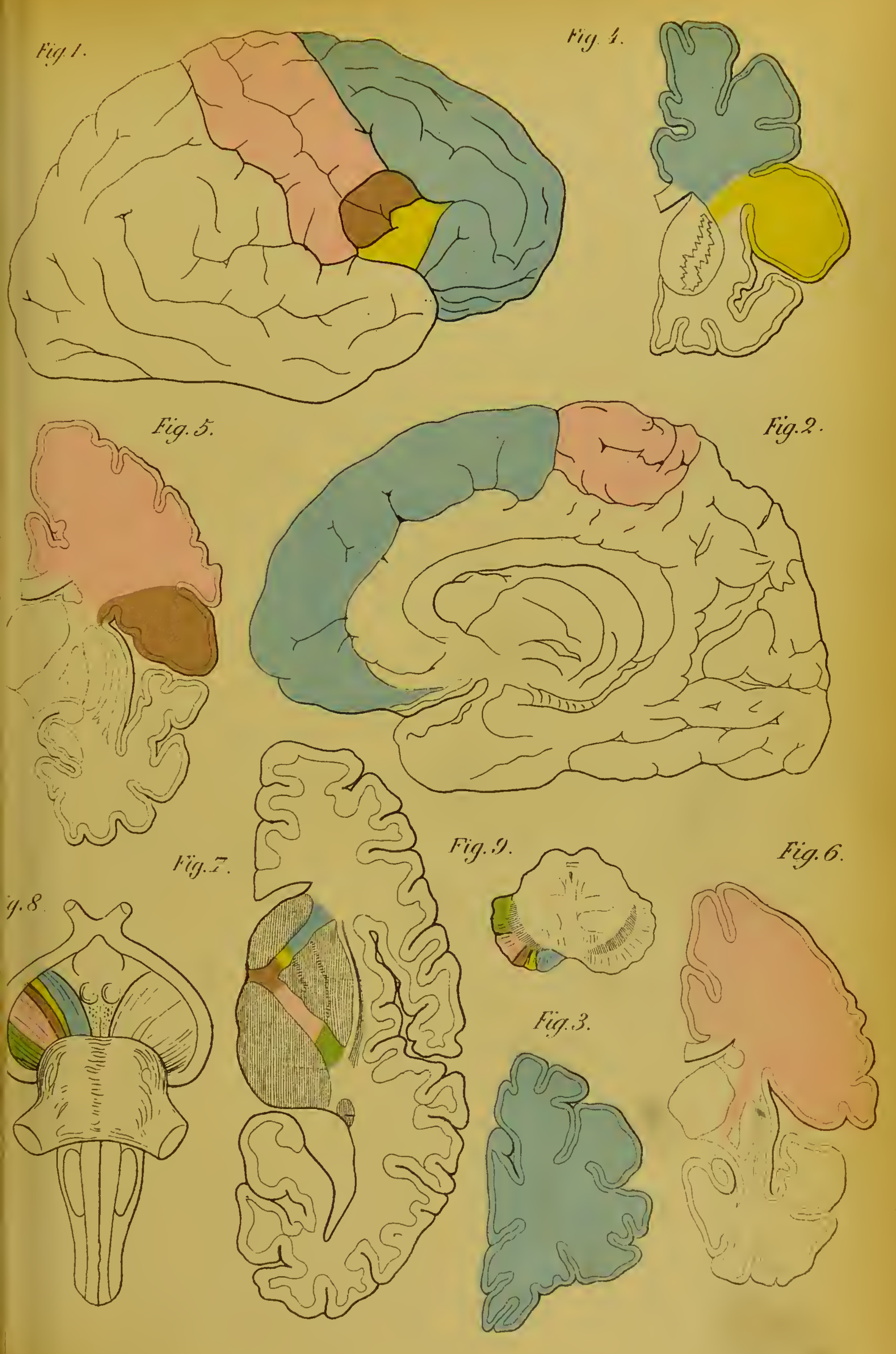
3. *Capsule interne.* — En étudiant la coupe de Flechsig (fig. 3 de la Pl. VI et fig. 7 de la Pl. XI), on divise la capsule interne en segment antérieur, genou et segment postérieur. Dans le segment postérieur, le tiers postérieur contient le faisceau destiné à la transmission des impressions sensibles (faisceau sensitif, teinte verte, fig. 7 de la Pl. XI), et les deux tiers antérieurs contiennent le faisceau destiné à l'innervation des muscles, des membres et du tronc (faisceau moteur ou pyramidal, teinte rouge, fig. 7, Pl. XI). Dans le segment antérieur est le faisceau dont les lésions se traduisent par des troubles intellectuels (faisceau intellectuel, teinte bleue (fig. 7, Pl. XI). Au genou est le faisceau géniculé.

Ce dernier faisceau comprendrait à la fois, d'après Brissaud, les conducteurs de la parole et les conducteurs des nerfs moteurs de la langue, de la face et du voile du palais. Raymond et Artaud au contraire dissocient ce faisceau géniculé et y reconnaissent : en avant un faisceau de l'aphasie (teinte jaune, fig. 7, Pl. XI), et, en arrière un faisceau de l'hypoglosse (teinte sépia, fig. 7, Pl. XI)[1].

4. *Pédoncule.* — La région pédonculaire présente d'arrière en avant ou de dehors en dedans (fig. 9 et 10, Pl. XI) : un faisceau sensitif (teinte verte), un faisceau moteur ou pyramidal (teinte rouge), un faisceau de l'hypoglosse (teinte sépia), un faisceau de l'aphasie (teinte jaune), et un faisceau intellectuel (teinte bleue).

Ici encore (comme pour la capsule interne), Brissaud confond le faisceau de la parole et le faisceau de l'hypoglosse dans un seul faisceau

[1] Féré (*Soc. de Biol.*, 1883) a une opinion encore différente : tout le faisceau intellectuel et le faisceau géniculé viendraient de la circonvolution de Broca.



C. Coulet, Editeur.

Lith. L. Combes, Montp.

(géniculé) ; Raymond et Artaud les distinguent au contraire. Les preuves cliniques directes manquent encore pour trancher le différend.

5. *Protubérance.* — Le faisceau de l'aphasie et le faisceau de l'hypoglosse vont jusqu'au bulbe, où ils s'arrêtent (Charcot, Brissaud, Féré). On doit donc les retrouver encore dans la protubérance.

Les faits manquent pour bien localiser le faisceau de l'aphasie dans cette région. Mais Raymond et Artaud ont rapporté trois cas de ramollissement de la protubérance avec glossoplégie. Ils en concluent que les lésions, dans ces cas, occupent dans la protubérance la partie postérieure et interne des pyramides motrices.

De là, les faisceaux de l'hypoglosse s'entre-croisent, puis gagnent le plancher du quatrième ventricule et se mettent en rapport avec les noyaux bulbaires.

Voilà donc le trajet intra-cérébral complet de l'hypoglosse. Ce que nous en avons dit suffira à étayer toute l'étude séméiologique et diagnostique de la paralysie de la langue d'origine cérébrale, dans tous les cas où on la rencontrera.

La planche XI résume schématiquement le trajet le plus vraisemblable des divers faisceaux depuis l'écorce cérébrale jusqu'aux pédoncules. La teinte bleue représente les zones intellectuelles et les faisceaux intellectuels ; — la teinte rouge, les zones motrices et les faisceaux moteurs (pyramidaux du tronc et des membres) ; — la teinte sépia, le centre et les faisceaux de l'hypoglosse, du facial inférieur et de la racine motrice du trijumeau ; — la teinte jaune, le centre et les faisceaux de la parole (seulement à gauche).

Quant aux conducteurs de la sensibilité, nous avons représenté en vert les faisceaux centripètes dans la capsule interne et dans le pédoncule. Mais nous n'avons pas indiqué la zone sensitive sur les circonvolutions et dans les coupes de Pitres ; on en comprendra les raisons en se reportant à ce que nous avons dit plus haut (pag. 261) des centres corticaux de la sensibilité.

§ III. Déviation conjuguée de la tête et des yeux. — On remarque assez souvent, chez les apoplectiques, que la tête est invinciblement tournée vers un côté, en général vers le côté non paralysé, et que les yeux sont également déviés du même côté. C'est là la déviation conjuguée de la tête et des yeux, symptôme important à étudier pour en préciser l'importance diagnostique. Nous entrerons même dans quelques détails, parce que c'est une question encore récente et toujours à l'étude, et que l'on ne trouvera guère résumée dans les classiques[1].

[1] Gubler ; *Mémoire sur l'hémiplégie alterne (Gaz. hebd.*, 1856-1859).
Vulpian ; *Physiologie du système nerveux*, 588.
Prévost ; *Gaz. hebd.*, 1865, n° 41 ; Thèse Paris, 1868, n° 30 ; et *Gaz. méd.*, 1869, n° 9.
Desnos ; *Bull. de la Soc. méd. des Hôpitaux*, 1873 ; 87.

Quoique facile à observer, ce symptôme ne paraît pas avoir été noté par les anciens. Prévost en a trouvé la première mention dans Cruveilhier, ce grand observateur qui a si bien décrit tout ce qu'il a vu, et qui a vu tant de choses. Il y a là une mention très nette de la déviation et de l'insuccès des tentatives faites pour ramener la tête.

Andral, Durand-Fardel, signalent quelquefois le phénomène, mais en passant et sans y faire grande attention.

Foville le constate plus nettement et en propose une explication. Gubler, dans son Mémoire cité sur l'hémiplégie alterne, en fait une description expresse et soignée.

Les Anglais le constatent aussi : Lockhart-Clarke, Hughlings-Jackson, etc., le mentionnent.

Mais, jusque-là ce n'était pas une étude sérieuse et complète. La première description précise est faite par Vulpian. Ce médecin constate le fait un grand nombre de fois à la Salpêtrière, le rapproche des phénomènes de physiologie expérimentale, des mouvements de rotation observés chez les animaux. Il consacre un long passage à cette étude, dans ses Leçons sur la physiologie du système nerveux.

Puis, en 1868, Prévost (de Genève), alors interne de Vulpian, aujourd'hui professeur à la Faculté de Médecine de Genève, en fait dans sa Thèse une étude complète. C'est là un excellent travail, basé sur cinquante-huit observations, et auquel nous avons fait de très larges emprunts. L'histoire clinique du phénomène est faite dès cette époque.

Description clinique. — Un malade, hémiplégique du côté gauche, a la tête légèrement inclinée à gauche, mais la face est tournée à droite et regarde le côté non paralysé, le côté de la lésion. Les yeux sont également déviés vers la droite.

Il faut bien distinguer cet état du strabisme. Il faudrait ici, pour produire ce phénomène, un strabisme interne d'un œil et un strabisme externe de l'autre. L'angle optique n'est ni diminué ni agrandi, il est simplement dévié. C'est une déviation conjuguée et synergique des deux yeux.

Souvent on constate, en même temps, des contractures dans les muscles du cou, dans le sterno-cléido-mastoïdien ou la partie supérieure du trapèze. Remarquez seulement que c'est du côté opposé à la rotation, du côté paralysé, que l'on constate des contractures. Les muscles contractés sont du reste nombreux et complexes.

S'il y a de la raideur dans le cou, le redressement de la tête est douloureux.

BROUARDEL ; *Bull. de la Soc. méd. des Hôpitaux,* 1873, 91 ; — et Art. *Hémorrhagie cérébrale,* in *Dictionn. encycl.*

LÉPINE ; Thèse d'Agrégation, Paris, 1875, 82.

LANDOUZY ; Thèse citée, 1876, 80.

Quand on est parvenu à ramener artificiellement la tête du sujet dans la position médiane et qu'on l'abandonne, elle revient à sa première position, et quelquefois brusquement, comme sous l'influence d'un ressort.

D'autres fois, il n'y a pas de raideur ; on peut alors, plus facilement et sans provoquer de douleurs, ramener la tête au milieu, la tourner même du côté opposé. Seulement, si on l'abandonne, elle tourne encore. Chez ces malades, il y a plutôt tendance à la rotation que rotation rigide.

Pour les yeux, si le malade a sa connaissance et qu'on provoque son regard du côté opposé, il tourne les yeux, mais il ne peut en général pas dépasser la ligne médiane ; il ne peut pas, en tout cas, atteindre l'angle opposé. Les yeux, abandonnés à eux-mêmes, reviennent à leur direction primitive.

Cet état peut s'accompagner d'un nystagmus de courte durée, qui précède quelquefois la déviation. C'est là un fait assez important pour montrer que le phénomène peut être, dans certains cas, de nature irritative.

En général, les deux ordres de déviation, déviation de la tête et déviation des yeux, vont ensemble ; ils peuvent cependant se produire séparés. Le plus souvent, alors, la déviation des yeux se présente sans la rotation de la tête.

C'est là un phénomène de l'apoplexie à proprement parler. Rarement on l'a observé dans quelques hémiplégies à début graduel ; Vulpian l'a noté dans un cas de tubercules du cervelet. Mais, en général, c'est un symptôme de l'apoplexie.

Quand l'apoplexie conduit à la mort, la déviation conjuguée peut persister jusqu'à la fin ; souvent aussi elle disparaît à l'agonie, quand la résolution générale de tous les muscles apparaît.

Quand, au contraire, l'apoplexie prend fin et laisse après elle l'hémiplégie, la déviation disparaît en général assez rapidement. On l'a vue cependant durer exceptionnellement des jours, des mois, et peut-être même des années.

Les observations de Prévost semblent établir que ce symptôme n'est en rapport avec la lésion d'aucun point spécial du cerveau : toutes les régions peuvent être atteintes[1]. La déviation se produit dans les lésions de l'écorce, des méninges, des hémisphères, de la base, du mésocéphale... Prévost a remarqué seulement que l'intensité du phénomène augmenterait quand la lésion se rapproche de la base.

Mais Vulpian et Prévost sont arrivés à la loi clinique suivante, relative au côté de la déviation : Dans les lésions des hémisphères, le sens

[1] Prévost avait dit d'abord, en 1865, dans la *Gazette hebdomadaire*, que ce symptôme n'est produit que par la lésion des parties centrales profondes; mais il est revenu sur cette opinion dans sa Thèse.

de la déviation indique le côté de la lésion ; le malade regarde l'hémisphère atteint.

On voit tout de suite l'importance clinique de cette loi : elle peut servir à diagnostiquer le siège de la lésion dans les cas où il est difficile de reconnaître chez un apoplectique le côté paralysé ; elle peut aussi faciliter le diagnostic de l'apoplexie elle-même dans certains cas difficiles, chez d'anciens hémiplégiques, par exemple.

La loi de Vulpian et Prévost ne s'applique qu'aux cas où la lésion siège dans les hémisphères. Quand la lésion est dans le mésocéphale, il n'y a pas de règle, dit Prévost ; le malade peut aussi bien regarder le côté paralysé, et il cite lui-même trois cas de ce genre.

Nous pouvons aborder maintenant la *physiologie pathologique* de ce symptôme curieux, toujours d'après les travaux de Vulpian et Prévost.

Vulpian rapproche entièrement ce fait clinique des mouvements de rotation que présentent les animaux après la lésion de diverses parties de l'encéphale. Vous savez qu'à la suite de certaines lésions unilatérales les animaux se mettent à tourner sur eux-mêmes.

Pourfour du Petit a fait le premier l'expérience sur un chien. Après avoir incisé un pédoncule cérébelleux moyen, il vit l'animal «tourner comme une boule» autour de son axe longitudinal : c'est le *roulement*.

Depuis lors, cette expérience a été refaite et variée par plusieurs physiologistes chez une série d'animaux, et le fait a été constaté, non seulement chez des mammifères, mais encore chez des grenouilles, des poissons, des insectes, des crustacés. On a vu ainsi que toutes les régions de l'encéphale peuvent donner lieu à ces mouvements. Ils ont seulement plus d'intensité quand c'est le pédoncule cérébelleux qui est atteint ; mais ils se produisent aussi avec une lésion de toute autre région.

Quelquefois, au mouvement de rotation autour de l'axe longitudinal (roulement) peut s'ajouter une rotation autour du train postérieur comme axe. Dans ces cas, si le roulement se fait de gauche à droite, par exemple, la rotation autour du train postérieur se fera de droite à gauche.

Ce dernier mouvement, *rotation en rayon de roue*, peut s'observer seul. Le train postérieur est immobile au centre du cercle décrit; il peut aussi, d'autres fois, être à une certaine distance du centre, et être entraîné ainsi dans le déplacement circulaire de tout le corps.

Enfin, dans d'autres cas, on peut observer de véritables *mouvements de manège*.

Chez l'homme, on rencontre, dans certains cas mal étudiés encore, dans certaines névroses convulsives, une tendance véritable à la rotation complète. Il y avait autrefois, à l'hôpital Saint-Éloi, un enfant qui avait des attaques épileptiformes, et qui à certains moments présentait de véritables mouvements de rotation.

Ces cas sont rares et, nous le répétons, mal étudiés. Mais la dévia-

tion conjuguée de la tête et des yeux serait déjà l'analogue de ces mouvements.

Remarquez un chien décrivant un mouvement de manège de gauche à droite, par exemple : le corps est arqué ; la concavité étant vers la droite, le cou est en rotation ; il y a une légère flexion de la tête vers le côté gauche, et le museau est porté à droite. Les deux globes oculaires sont également déviés vers la droite ; souvent il y a du nystagmus.

Cette déviation des yeux a été si bien notée, dans les mouvements de manège des animaux, que certains auteurs ont voulu, avec Henle, voir dans cette déviation même la cause de l'entraînement de l'animal. Explication fausse, parce que le mouvement de manège continue après l'ablation des yeux. Mais le fait est positif et bien observé.

Comparez à ce chien un homme présentant la déviation conjuguée que nous étudions. Vous retrouverez en grande partie les mêmes phénomènes. Supposez, dit Prévost, l'homme placé à quatre pattes comme le chien, et l'analogie sera complète.

Cette analogie une fois admise, voyons dans quel sens se fait la rotation dans les expériences physiologiques; nous ne parlons, bien entendu, que des lésions des hémisphères.

Les résultats ont été d'abord contradictoires. Longet avait vu, après une lésion de la couche optique, la rotation se faire vers l'hémisphère sain. Flourens avait obtenu le résultat inverse.

Schiff expliqua cette contradiction en montrant que la lésion des trois quarts antérieurs de la couche optique donne les résultats notés par Flourens, tandis que la lésion du quart postérieur donne ceux mentionnés par Longet.

Or, les résultats de Flourens sont conformes à la loi clinique de Prévost, et ceux de Longet se rapportent à des parties de l'encéphale qui se rapprochent beaucoup du mésocéphale, pour lequel la loi clinique n'est plus vraie.

Du reste, Vulpian et Philipeaux ont produit des lésions intéressant véritablement les hémisphères, et ils ont obtenu, dans les quatre cas observés, un mouvement de manège dirigé vers l'hémisphère lésé. Prévost institua aussi des expériences analogues, seul ou avec Cotard, et il obtint onze nouveaux faits confirmatifs.

La pathologie comparée elle-même peut être invoquée. Dans cette maladie des moutons que l'on appelle le *tournis*, la rotation a lieu le plus souvent vers le côté où siège le parasite, le cœnure.

Prévost conclut donc, invoquant à la fois la clinique, la physiologie expérimentale et la pathologie comparée, que, quand la lésion siège dans un hémisphère, la déviation se fait vers l'hémisphère malade.

D'autres expériences physiologiques, qu'il est inutile de résumer ici, établissent au contraire que, quand on arrive à l'isthme encéphalique, la rotation peut se faire vers l'hémisphère sain.

Prévost se demande ensuite si la déviation conjuguée est un phéno-

mène d'excitation ou de paralysie. C'est là une question difficile à résoudre. Il affirme cependant que c'est plutôt un phénomène d'excitation.

Sans s'expliquer sur le fond même du mécanisme de production, il admet, avec Magendie, Flourens et Vulpian, une sorte de tendance impulsive d'origine encéphalique, assez mal définie du reste.

Depuis cette époque (1868), la loi elinique de Vulpian et Prévost a été admise d'une manière assez générale.

Desnos, présentant en 1873 un nouveau cas de déviation conjuguée vers l'hémisphère sain avee lésion du mésocéphale, confirmait la seconde partie de la loi et lui donnait même plus d'extension, en faisant de cette déviation vers le côté paralysé un signe de lésion du mésocéphale.

En 1875 encore, Lépine donne la loi de Prévost comme exacte, et montre qu'elle peut servir à diagnostiquer le côté lésé dans l'apoplexie,

Cependant on a signalé de nombreuses exceptions à eette loi.

Lépine en avait lui-même observé deux cas; mais il y avait eu inondation ventriculaire, et on pouvait attribuer le phénomène à l'irritation produite sur l'autre hémisphère. L'explication est insuffisante pour tous les cas.

Brouardel a observé, dit-il, beaucoup d'exceptions à la loi de Prévost, et Landouzy, son ancien interne, en cite un certain nombre dans sa Thèse. Sur 33 cas de déviation conjuguée de la tête et des yeux, 23 fois le sens était conforme à la loi et 10 fois il était opposé [1].

Landouzy propose alors une nouvelle explication, basée sur les connaissances récentes que nous avons acquises sur les centres corticaux.

Le point de départ du phénomène serait dans l'écorce grise, au centre de rotation de la tête et du cou. Dans les cas eonformes à la règle de Prévost, il y aurait excitation de ee eentre rotateur du côté de la lésion. Dans les faits opposés, il y aurait destruction, paralysie de ce même centre, et alors la rotation se ferait par l'action antagoniste du centre du côté opposé.

Le phénomène serait donc, tantôt un phénomène d'irritation, tantôt un phénomène de paralysie.

Landouzy cite à l'appui de cette opinion plusieurs faits remarquables, et notamment le suivant : Un sujet a une lésion cérébrale à gauehe ; au début, il présente de l'épilepsie hémiplégique à droite : e'est évidemment une phase d'excitation ; à ce moment, la tête est tournée à gauehe,

[1] Bernhardt a, plus récemment, publié des faits exceptionnels (*Virchow's Arch.*, LXIX, 1. — *Gaz. méd.*, 1877, 20). Il conclut que la seule déviation qui puisse avoir une certaine valeur séméiologique est la déviation *verticale*, qui indique une lésion de la portion des hémisphères cérébelleux la plus voisine des pédoncules.

Voy. plus loin ce qui a rapport aux tubercules quadrijumeaux et aux pédoncules cérébelleux.

comme le veut la loi de Prévost. — Un peu plus tard, les membres qui étaient d'abord convulsés deviennent paralysés ; le malade ramène sa tête et la tourne d'une manière permanente à droite : ce sont des phénomènes de paralysie.

Ces résultats très remarquables infirment la loi de Prévost et la loi de Desnos : toutes les lésions de l'hémisphère n'entraînent pas la rotation vers l'hémisphère lésé, et les lésions du mésocéphale ne sont pas les seules à provoquer la rotation vers l'hémisphère sain. Les lésions de l'écorce grise peuvent produire, suivant les cas, l'une et l'autre rotation.

Si cette nouvelle théorie se vérifie, la déviation conjuguée ne pourra indiquer le côté de la lésion que quand on saura si l'on a affaire à une période d'excitation ou à une période de paralysie, et, quand on connaîtra le côté de la lésion, elle pourra servir à diagnostiquer la nature paralytique ou convulsive des accidents constatés.

En tout cas, la portée de ces faits est grande ; il était urgent de les relater, tout en mentionnant que cette question est encore à l'étude et appelle de nouvelles recherches.

Depuis la publication de notre première édition, nous avons eu l'occasion d'étudier d'une manière toute spéciale la déviation conjuguée de la tête et des yeux. Nous devons résumer ici les résultats auxquels nous sommes arrivé, résultats d'autant plus vraisemblables que Landouzy les obtenait, de son côté, à peu près au même moment[1].

A. La loi de Prévost et Vulpian ne peut plus être acceptée sous sa forme absolue, même en ce qui concerne les hémisphères. Il est indispensable d'accepter la distinction, proposée par Landouzy dans sa Thèse (1876) : déviation d'ordre *paralytique* et déviation d'ordre *convulsif*, le sens de la déviation devant être inverse dans ces deux ordres de faits.

Cela posé, dans quel sens se fait la déviation quand il y a paralysie, et dans quel sens quand il y a convulsion ?

Dans sa Thèse, Landouzy pose en principe que la déviation s'opère du côté paralysé quand il y a paralysie, et du côté de la lésion quand il y a convulsions. Il exprime cette opinion très nettement et à plusieurs reprises, et l'appuie sur des observations.

Les faits que nous avons constatés se sont trouvés en contradiction absolue avec cette loi de Landouzy. Nous avons alors examiné les observations citées par Landouzy dans sa Thèse, et nous avons vu

[1] Notre travail a été lu à l'Académie des Sciences et Lettres de Montpellier, le 5 mai 1879. Nous en communiquâmes les conclusions à Landouzy, qui nous apprit qu'il avait fait une communication analogue à la Société Anatomique de Paris, le 18 avril 1879. — On trouvera notre Mémoire dans le *Montpellier médical* (juin 1879), et celui de Landouzy dans le *Progrès médical* (septembre 1879).

qu'elles disaient précisément le contraire de ce qu'il en concluait. Nous avons enfin rassemblé un assez grand nombre d'autres observations, et nous avons conclu à la loi suivante, inverse de celle de Landouzy :

Dans les lésions d'un hémisphère, quand il y a déviation conjuguée, le malade regarde ses membres convulsés s'il y a excitation, et regarde sa lésion s'il y a paralysie.

Dans des recherches postérieures à sa Thèse, Landouzy a du reste complètement abandonné ses premières opinions, et, dans son dernier travail, il a accepté une loi tout à fait conforme à la nôtre. — Ce fait paraît donc acquis en clinique.

Récemment, plusieurs auteurs (Rolland[1], Picot[2]) ont insisté sur l'existence transitoire d'une déviation conjuguée de la tête et des yeux au cours d'accès d'épilepsie partielle. Dans ces cas, où la nature irritative de la lésion ne saurait être mise en doute, la déviation se produit du côté des membres convulsés ; la durée des symptômes ne dépasse pas celle de l'accès. Dans une très intéressante observation de méningite tuberculeuse à rapprocher de celle de Landouzy, Picot[3] relate un changement dans le sens de la déviation, survenu au moment où la lésion irritative s'est transformée en lésion destructive ; la déviation, dirigée durant la phase d'excitation du côté opposé à la lésion, s'est, à la phase de paralysie, dirigée du côté de l'hémisphère atteint.

Pratiquement, on retiendra la loi précédente en raisonnant sur l'oculo-moteur externe comme on raisonne sur le facial. Quand il y a excitation, les traits sont tirés du même côté que les membres convulsés; quand il y a paralysie, les traits sont déviés du côté opposé aux membres paralysés.

Cela s'applique aux lésions des hémisphères (écorce, centre ovale, capsule interne et pédoncules). Mais, quand on arrive au mésocéphale, à partir d'un certain point (du reste mal défini), le sens de la déviation change, parce que les effets sur l'oculo-moteur externe deviennent directs.

La loi de Desnos n'est pas plus exacte, ici, que la loi de Prévost : il faut toujours distinguer les faits d'excitation et les faits de paralysie. Seulement, le principe posé pour les hémisphères doit être renversé, et il faut dire que *le malade regarde ses membres paralysés s'il y a paralysie, et sa lésion s'il y a excitation.*

Encore ici, on résoudra pratiquement la question en raisonnant pour l'oculo-moteur externe comme on raisonne pour le facial.

B. Nous avons ensuite essayé de déterminer les points de l'hémisphère dont les altérations peuvent entraîner la déviation conjuguée.

[1] Rolland ; *De l'épilepsie jacksonnienne,* 1888.
[2] Picot ; *Clinique médicale,* 2e série, 1892, pag. 162.
[3] *Id*, pag. 171.

C'est une question délicate de localisation cérébrale, sur laquelle on ne peut se prononcer encore qu'avec les plus grandes réserves.

Il y a deux régions de l'écorce cérébrale dont l'excitation électrique entraîne (dans les expériences de Ferrier) la rotation de la tête et des yeux du côté opposé à l'excitation (on remarquera, en passant, que le sens de cette déviation expérimentale est conforme à notre règle clinique, énoncée plus haut). Ces deux régions (voy. fig. I, Pl. IX) sont : 1° le pied de la première et de la deuxième frontales (centre 5) ; 2° la circonvolution qui coiffe la scissure de Sylvius, les deux tiers postérieurs de la première temporale et le pli courbe (centres 19, 20 et 21).

Ferrier[1], dans plusieurs publications successives, et la plupart de ses compatriotes, tendent à localiser dans la première de ces deux régions le centre de la déviation conjuguée.

L'analyse des faits que nous avons réunis nous a conduit au contraire à formuler la proposition suivante : *Quand la déviation conjuguée doit être attribuée à une lésion corticale, l'altération siège le plus souvent dans les circonvolutions qui coiffent le fond de la scissure de Sylvius et le pli courbe.*

Nous ne voulons pas dire naturellement que ce soit là le seul point de l'encéphale dont la lésion entraîne la rotation. Comme pour les centres moteurs, tout le faisceau des fibres blanches qui part de cette région et va au pédoncule en passant par la capsule interne, pourra, quand i est altéré, donner lieu au même phénomène.

Landouzy est également arrivé, de son côté, à une localisation du centre rotateur très analogue à la nôtre. Il le place en effet « sur le pied du lobule pariétal inférieur, droit et gauche, sur cette partie qui amorce le lobule pariétal au pied de la circonvolution pariétale ascendante (région du lobule pariétal inférieur, intermédiaire aux scissures parallèle et sylvienne) ». Pour arriver à cette conclusion, Landouzy s'appuie non seulement sur les nécropsies, mais aussi et surtout sur les associations symptomatiques de la déviation conjuguée avec les troubles faciaux, épilepsie ou paralysie faciale.

Enfin Schæfer[2] a démontré expérimentalement que l'excitation de la partie postérieure du pli courbe ou gyrus angulaire, de l'extrémité supérieure de la circonvolution temporale moyenne et de la totalité du lobe occipital, donne lieu à la déviation conjuguée des yeux du côté opposé.

Ces conclusions ont été discutées, notamment par Charcot et Pitres, dont nous devons rapporter les lignes suivantes : « Ces tentatives de localisation, disent-ils, ne nous paraissent pas encore suffisamment justifiées. La rotation conjuguée de la tête et des yeux ne se comporte pas comme les autres troubles paralytiques d'origine corticale. Elle est

[1] FERRIER ; *Leçons sur les localisations cérébrales*, 1891, pag. 131.
[2] SCHÆFER ; *Brain*, avril 1888, 1.

rare à la suite de lésions purement corticales, quel que soit leur siège. Elle ne persiste jamais d'une façon permanente, comme le font les paralysies tenant à la destruction des centres moteurs des circonvolutions. De plus, il existe un très grand nombre d'observations de lésions destructives des lobules pariétaux dans lesquelles ce symptôme n'a pas été relevé. Dans ces conditions, il nous semble impossible d'admettre, quant à présent, un rapport directement saisissable entre la déviation conjuguée et la destruction des lobules pariétaux. A notre avis, la déviation conjuguée, en dépit de l'intérêt que peut présenter son étude séméiologique, ne paraît pas avoir encore suffisamment fait ses preuves d'utilité dans le diagnostic topographique des lésions de l'écorce.»

Récemment plusieurs auteurs sont revenus partiellement sur la question et ont recherché l'origine corticale des mouvements associés des yeux.

Munk[1] a vu l'excitation des circonvolutions occipitales produire des mouvements associés des globes oculaires. Il n'admet pas, toutefois, qu'il y ait une subordination absolue du centre moteur oculaire au centre visuel, puisque, après destruction de ce dernier, l'animal en expérience remue l'œil comme à l'état normal ; mais, par suite d'étroites connexions reliant les centres visuels aux centres oculo-moteurs, on constate en fait la simultanéité des deux fonctions.

Mott et Schæfer[2] ont obtenu des mouvements associés des yeux par l'excitation d'un centre cortical du lobe frontal, s'étendant de la circonvolution marginale en haut à la partie inférieure du sillon précentral. Suivant le point de ce centre que l'on excite, on obtient des mouvements du globe oculaire en haut, en bas ou latéralement, presque toujours avec mouvement de rotation de la tête. En excitant les deux centres corticaux frontaux, les deux yeux se maintiennent immobiles, parfois un peu convergents, et accommodés vers l'infini. L'électrisation des lobes occipitaux donne des résultats analogues. En excitant simultanément la zone frontale d'un hémisphère et la zone occipitale de l'autre, on constate que les deux centres ne se suppléent pas complètement et que celui de la région frontale l'emporte sur celui de la zone occipitale.

Ces résultats sont, à peu de chose près, conformes aux conclusions de Ferrier, Beevor et Horsley.

Picot[3] dans ses récentes leçons cliniques, où il consacre plusieurs chapitres à l'étude du symptôme qui nous occupe, conclut, après une analyse minutieuse de tous les faits connus, expérimentaux et cliniques : « Le symptôme en question peut être produit par des lésions soit destructives, soit irritatives, de la substance grise périphérique des

[1] MUNK; *Brain*, avril 1890, pag. 45.

[2] MOTT et SCHÆFER ; *Brain*, juillet 1890, pag. 165.

[3] PICOT ; *Sur quelques cas de rotation de la tête et de déviation conjuguée des yeux*, *loc. cit.*, pag. 185.

hémisphères cérébraux. Le plus souvent, quand ces lésions existent, elles siègent au niveau du pli courbe ou dans son voisinage, sur le lobe pariétal inférieur, sur la partie postérieure des première et deuxième circonvolutions temporales. Parfois, on les rencontre sur le lobe frontal, et en particulier sur le tiers postérieur de la première et de la seconde circonvolution. Toutefois les lésions, soit destructives, soit irritatives de ces régions n'entraînent pas forcément à leur suite la production du symptôme en question. Enfin il n'est pas possible de signaler, à la surface de l'hémisphère, une région dont la lésion amène seulement la rotation de la tête et une région dont la lésion amène seulement la déviation conjuguée des yeux [1] ».

C. Reste à déterminer l'appareil périphérique par lequel s'exécute la déviation conjuguée, les nerfs qui sont en relation avec le centre rotateur pour donner naissance à ce symptôme.

Il faut distinguer, à ce point de vue, le mouvement des yeux et le mouvement de la tête.

a. Pour expliquer la déviation conjuguée des deux yeux vers le même côté, il faut admettre une paralysie ou une convulsion simultanée du droit externe d'un côté et du droit interne de l'autre, c'est-à-dire de l'oculo-moteur externe d'un côté et de l'oculo-moteur commun (en partie) de l'autre. — On peut sortir de la difficulté en admettant l'hypothèse suivante, proposée par Foville et Gubler, puis par Féréol, et exposée, avec preuves à l'appui, par Graux dans sa Thèse:

Le droit interne d'un œil ne serait pas seulement innervé par l'oculo-moteur commun de ce côté, mais aussi par l'oculo-moteur externe de l'autre côté. Dans les mouvements synergiques ou conjugués des deux yeux, le droit interne agirait comme le droit externe opposé sous l'influence de la 6e paire, tandis que, dans les mouvements isolés ou

[1] Picot ; *loc. cit.* — « Il me semble actuellement impossible, dit (pag. 178) le même auteur, d'assigner un siège distinct et séparé, à la surface cérébrale, tant pour les mouvements de rotation de la tête que pour les mouvements des yeux. En effet, pour la rotation de la tête seule, nous la voyons survenir tantôt avec une lésion siégeant au niveau de la scissure sylvienne et du lobe sphénoïdal (cas de Lépine), tantôt avec une lésion de l'insula, de la partie antérieure des première et deuxième circonvolutions temporales et de la partie postéro-inférieure de la pariétale ascendante (cas de Boyer), régions qui n'ont pas été signalées par l'expérimentation physiologique comme centre des mouvements de rotation de la tête.— De même, pour la déviation conjuguée seule, nous la voyons signalée avec une hémorrhagie du fond de la scissure de Sylvius (cas de Vulpian), nous la retrouverons avec un ramollissement du lobule pariétal et principalement de la circonvolution angulaire (cas de Wernicke), et, enfin, nous la trouverons notée avec une lésion de la seconde circonvolution frontale (cas de Leichtenstern). Nous devons donc reconnaître que, si la clinique et l'anatomie pathologique ne confirment pas les données de l'expérimentation au sujet de la rotation de la tête, elles semblent lui apporter une certaine confirmation pour ce qui est de la déviation conjuguée. »

convergents, le droit interne obéirait à l'oculo-moteur commun (fig. 19).

Cette hypothèse est appuyée sur trois ordres de preuves : les preuves *cliniques* sont tirées surtout des faits, signalés par Féréol, dans lesquels

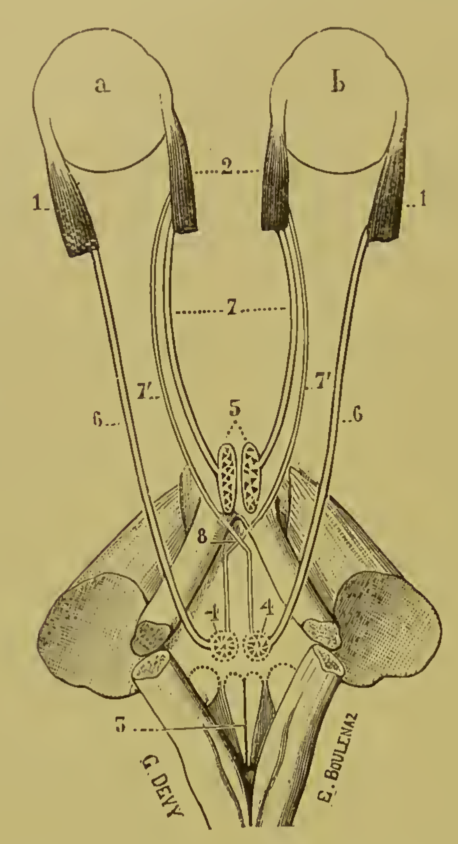


Fig. 19. - *Schéma représentant le mode d'innervation des muscles droit interne et droit externe de l'œil* (d'après Testut).

a, œil du côté gauche. — *b*, œil du côté droit. — 1, 1, muscles droits externes. — 2, muscles droits internes. — 3, plancher du quatrième ventricule. — 4, noyau moteur-oculaire-externe. — 5, noyau oculo-moteur commun. — 6, nerf moteur-oculaire externe. — 7, nerf du droit interne, provenant du noyau oculo-moteur commun du côté correspondant. — 7', autre nerf du droit interne, provenant du noyau oculo-moteur externe du côté opposé. — 8, entre-croisement de ce faisceau avec son homologue du côté opposé.

le droit interne est paralysé pour les mouvements isolés, et conserve au contraire son activité pour les mouvements associés avec le droit externe du côté opposé ;—au point de vue *anatomique*, le faisceau anastomotique en question a été vu chez le chat (Duval) ; —enfin, quelques expériences de Laborde et Graux confirment encore le fait au point de vue *physiologique*.

C'est donc le moteur oculaire externe (sixième paire) qui serait l'agent de la déviation conjuguée des yeux, par sa double action sur le droit externe du même côté et sur le droit interne du côté opposé.

b. Il y a deux ordres de muscles susceptibles de faire tourner la tête : 1. un groupe (splénius, grand droit postérieur, petit droit postérieur, grand oblique) qui fait tourner la tête de son côté et est innervé par les nerfs cervicaux;

2. un groupe (sterno-cléido-mastoïdien et trapèze) qui fait tourner la tête du côté opposé ; il est innervé par les nerfs cervicaux et par la branche externe du spinal[1].

Seulement, le sterno-cléido-mastoïdien gauche faisant tourner la tête à droite et les lésions irritatives à gauche faisant aussi tourner la tête à droite, il faut admettre que l'action du centre rotateur sur le spinal s'exerce d'une manière directe et non croisée. Ce qui est une anomalie. — De plus, en consultant le schéma de Landouzy, on voit que, pour expliquer tous les cas, il est obligé de faire décrire au spinal gauche, dans l'intérieur du mésocéphale, une boucle à droite avec retour ultérieur à gauche, qui paraît être une seconde anomalie.

La question est difficile et non résolue encore. Nous nous demandons s'il n'y aurait pas entre les nerfs cervicaux gauches et le spinal droit une anastomose analogue à celle dont nous parlions tout à l'heure pour les yeux, de telle sorte que la rotation de la tête à gauche fût la résultante de l'action synergique des splénius, grand droit postérieur, etc., gauches, et du sterno-cléido-mastoïdien droit.

C'est une pure hypothèse encore gratuite, mais qui pourrait donner lieu à des recherches anatomiques et physiologiques intéressantes.

§ IV. Amblyopie croisée et hémianopsie. — Nous avons déjà parlé de l'amblyopie croisée à propos de l'hémianesthésie (voy. plus haut, pag. 207); nous avons dit quelques mots de l'hémianopsie à propos de l'aphasie (pag. 187), et nous avons indiqué le centre cortical de la vision dans le chapitre des Lésions corticales (pag. 261); mais la question n'est pas épuisée.

Féré[2] a nettement posé le problème et montré les difficultés de la question dans sa Thèse, remarquable à plus d'un titre. « Les récentes recherches, dit-il, sur les localisations cérébrales ont remis en question la nature des troubles visuels, en rapport avec les lésions des hémisphères du cerveau. Tandis que de Græfe, dont l'opinion n'a guère cessé d'avoir cours en Allemagne, se basant sur la semi-décussation des

[1] Récemment Wernicke (*Berl. kl. Woch.*, 11 nov. 1889, n° 45, pag. 969) semble avoir établi que, des deux branches principales du nerf accessoire de Willis, celle qui se rend au trapèze est seule paralysée dans l'hémiplégie cérébrale, la branche sterno-mastoïdienne demeurant indemne. Il en résulte un abaissement de l'épaule correspondante au repos et une impossibilité plus ou moins marquée de l'élever volontairement.

[2] Féré ; *Contribution à l'étude des troubles fonctionnels de la vision par lésions cérébrales* (*Amblyopie croisée et hémianopsie*). Thèse de Paris, 1882. Voy. aussi le récent travail de Ruel ; Thèse de Genève, 1890.

nerfs optiques dans le chiasma, soutenait que le seul trouble qui pût être déterminé par une lésion cérébrale devait être l'hémianopsie, M. Charcot montrait, par des faits cliniques, qu'une lésion cérébrale déterminant une hémianesthésie sensitive s'accompagne d'anesthésie sensorielle avec amblyopie, et qu'il en est de même dans le cas d'hémianesthésie hystérique, qu'on peut attribuer à un trouble fonctionnel unilatéral du cerveau. »

La question des troubles fonctionnels de la vision dans leurs rapports avec les lésions cérébrales est donc encore controversée et aussi difficile qu'importante; les observations commencent à affluer, sans pouvoir être encore coordonnées d'une manière définitive.

Il nous a semblé en effet que le mémoire de Féré, si riche en observations et si instructif dans son ensemble, aboutissait à des conclusions incomplètement résumées par le schéma qu'il propose pour représenter les connexions nerveuses de la rétine avec le cerveau.

Il démontre fort bien que le schéma, aujourd'hui classique, de Charcot ne peut plus être accepté tel quel. Mais il veut le remplacer par un autre qui revient à peu près à l'ancienne conception du chiasma et qui n'explique ainsi qu'une partie des faits observés.

Nous avons alors essayé de prouver l'insuffisance du schéma de Charcot et du schéma de Féré, et d'en proposer un troisième, qui, tout hypothétique qu'il est (comme les deux autres du reste), a au moins l'avantage de pouvoir s'adapter provisoirement à tous les ordres de faits[1].

Jusque dans ces dernières années, on admettait, depuis Newton, la semi-décussation des nerfs optiques dans le chiasma, et, dès lors, les lésions d'un hémisphère cérébral devaient toujours influencer les deux yeux et produire l'hémiopie ou hémianopsie.

L'hémisphère droit, par exemple, recevait les fibres internes de la rétine gauche et les fibres externes de la rétine droite, ou les fibres de la moitié droite de chaque rétine. Les lésions de cet hémisphère devaient donc produire une hémianopsie homonyme des deux yeux.

C'est la conclusion d'un travail présenté par de Græfe à la Société de Biologie, en 1860[2].

Un foyer inflammatoire ou apoplectique dans un hémisphère du cerveau, y est-il dit, « ne peut expliquer, par les symptômes paralytiques qu'il provoque, qu'une hémiopie mono ou bilatérale.

» S'il y a amaurose complète, soit d'un œil ou des deux, il faut, ou bien que le foyer central soit bilatéral, ou qu'il y ait quelque complication à la base du crâne, ou enfin que l'affection périphérique mentionnée (lésion de la papille) soit venue se compliquer avec la maladie

[1] *Montpellier médic.*, février 1883.
[2] De Græfe; *Sur les excavations et les saillies de la papille du nerf optique*; *Société de Biologie*, 27 octobre 1860 (C. R., II, 151).

Fig. 1. Schéma de Charcot n'expliquant que l'amblyopie croisée

DD'. Hémisphères schématiques.
O. Tubercules quadrijumeaux.
GG'. Corps genouillés.
TT'. Bandelettes optiques.
H. Chiasma.
OO'. Nerfs optiques.

Fig. 2. Schéma de Féré n'expliquant que l'hémianopsie

AA'. Siège de la lésion dans l'amblyopie croisée
BB'. Siège de la lésion dans l'hémianopsie.
CC'. Siège de la lésion dans l'amblyopie et l'hémianopsie simultanées.

Fig. 3. Schéma proposé pour expliquer à la fois l'amblyopie et l'hémianopsie

Schémas des Connexions nerveuses de la Rétine avec le Cerveau.

C. Coulet, Editeur.
Lith. J. Combes. Montpellier

primitive. Les faits de pathologie bien analysés paraissent, selon M. de Græfe, argumenter strictement en faveur de l'ancienne théorie de Wollaston, concernant la semi-décussation des nerfs optiques. »

Cette notion resta classique jusqu'aux travaux de Charcot.

Quand l'hémianesthésie fut étudiée de près, soit dans l'hystérie, soit dans les lésions cérébrales, on constata à la Salpêtrière que cette hémianesthésie ne s'accompagnait pas d'hémiopie, mais bien d'amblyopie croisée. Le champ visuel était concentriquement rétréci dans l'œil du côté opposé à l'hémisphère cérébral lésé.

Cela renversait complètement la notion clinique antérieure.

Charcot et ses élèves étudièrent alors avec soin les faits publiés d'hémiopie dans les lésions cérébrales ; ils les soumirent à une critique sévère, trouvèrent qu'aucun ne résistait à cette discussion approfondie, et l'amblyopie devint classiquement le seul trouble fonctionnel que devait déterminer la lésion d'un hémisphère cérébral.

L'hémiopie, disait Charcot, « est le résultat obligatoire de la lésion d'une des bandelettes optiques. Est-elle également, comme on l'affirme généralement, la conséquence d'une lésion qui rencontrerait les fibres nerveuses optiques au delà des corps genouillés, dans leur trajet profond intra-cérébral ? A mon sens, l'anatomie pathologique et la clinique contredisent cette assertion, présentée tout au moins d'une façon trop absolue. Je ne crois pas qu'il existe, quant à présent, une seule observation montrant inévitablement l'hémiopie latérale développée en conséquence d'une lésion intra-cérébrale, *en dehors de toute participation des bandelettes optiques* [1]. »

Abadie concluait une étude sur la valeur séméiologique de l'hémiopie dans les affections cérébrales en disant : « L'hémiopie latérale est toujours symptomatique d'une lésion intéressant la bandelette optique du côté opposé ou la région cérébrale circonvoisine [2]. »

L'amblyopie, ou la cécité unilatérale croisée, restait le seul symptôme lié à un foyer intra-cérébral.

A cette nouvelle conception séméiologique devait correspondre une idée nouvelle sur le trajet des fibres optiques. C'est alors que Charcot imagina le schéma que tout le monde connaît, et que reproduit la fig. 1 de notre planche XII.

Le chiasma restait le siège d'une semi-décussation. Seulement, les fibres qui avaient échappé à ce premier entre-croisement se retrouvaient plus loin et s'entre-croisaient à leur tour dans un point resté indéterminé, les tubercules quadrijumeaux par exemple ; de sorte que toutes les fibres d'un même œil se retrouvaient réunies dans l'hémisphère du côté opposé. On comprend très bien que toute lésion siégeant en un

[1] Charcot ; *Progrès médical*, 1875, 482.
[2] Abadie ; *Ibid.*, 1875, 107.

point A A' d'un hémisphère (fig. 1) paralyse plus ou moins complètement l'œil du côté opposé, et produise par conséquent l'amblyopie ou la cécité unilatérale croisée.

Cette notion et ce schéma sont restés classiques, au moins en France, jusque dans ces derniers temps. Et cependant l'observation clinique journalière démontrait que, dans certains cas, les lésions cérébrales pouvaient entraîner, non plus l'amblyopie croisée, mais l'hémianopsie.

Déjà, en 1873, nous avons publié [1] l'observation d'un aphasique chez lequel il y avait, avec une hémiplégie et une hémianesthésie, une hémiopie du même côté. Nous avons signalé le fait sans y insister beaucoup, et il faut le dire aussi, sans l'analyser aussi soigneusement qu'il eût fallu.

Mais, en 1876, nous fûmes frappé par des faits analogues publiés par Galezowski [2] et par Huguenin [3], et, dans un nouveau travail sur les troubles de la sensibilité (générale et spéciale) dans l'aphasie, publié en 1878 [4], nous pensions qu'il y avait là plus qu'une vulgaire coïncidence. Mais, retenu par la proposition classique de Charcot, nous avions de la peine à nous expliquer ces faits. « La physiologie pathologique de l'hémiopie, disions-nous, reste cependant encore obscure, car c'est l'amblyopie que l'on observe en général dans les faits d'hémianesthésie d'origine cérébrale. »

Les faits se multiplièrent cependant au point d'imposer une revision de la proposition de Charcot.

Les Thèses de Gille [5] et de Bellouard [6] marquent ce mouvement en France. En Allemagne, les travaux dans ce sens sont plus nombreux.

Les objections au schéma de Charcot se tirent de la physiologie expérimentale et surtout de la clinique.

Au point de vue physiologique, les observations les plus remarquables sous ce rapport sont celles de Munk, dont nous avons déjà parlé.

D'après cet auteur, chez le chien, « la sphère visuelle est l'écorce du lobe occipital ; à l'origine, il a cru que chaque sphère visuelle, chez le chien, était en rapport exclusivement avec l'œil du côté opposé ; mais après les expériences de Luciani et Tamburini, de Goltz, etc., Munk a reconnu comme eux que chaque sphère visuelle avait une connexion avec l'œil du côté correspondant.

« Par l'ablation du centre visuel, il y a cécité de l'œil opposé, à l'exception de la partie latérale la plus externe de la rétine, et cécité de cette partie latérale externe de l'œil du même côté. Donc, par l'ablation

[1] *Montpellier médical*, 1873, XXX, 93.
[2] Galezowski ; *Arch. gén. de Méd.*, juin 1876.
[3] Huguenin ; *Rev. des Sc. méd.*, X, 112.
[4] *Montpellier médical*, 1878, XL, 494.
[5] Gille ; Thèse de Paris, 1880.
[6] Bellouard ; Thèse de Paris, 1880.

du centre visuel gauche, il y a cécité de la partie externe ou gauche de l'œil gauche et de la partie gauche de la rétine de l'œil droit dans une plus grande étendue, avec participation de toute la région de la vue distincte. Les parties qui continuent à fonctionner sont : la partie droite de la rétine de l'œil gauche, pour la moyenne partie et toute la région de la vue distincte, et la partie droite de la rétine de l'œil droit, dans une très petite étendue. Il y a donc hémianopsie homonyme droite, sans que les deux défauts soient d'égale étendue [1]. »

La valeur relative du faisceau direct et du faisceau croisé varie, du reste, suivant la race du chien.

Chez le singe, la sphère visuelle est l'écorce du lobe occipital.

« Quand, sur un singe, on enlève toute l'écorce du lobe occipital gauche, l'animal ne voit rien de ce qui forme image sur la moitié gauche de la rétine. Le défaut est le même pour les deux yeux..., les deux moitiés droites de la rétine fonctionnent normalement. Bien qu'on manque de données suffisantes sur les limites du défaut visuel, à cause de la grande mobilité de l'animal, il n'en est pas moins clair qu'il y a dans ce cas hémianopsie droite, mais aussi que cette hémianopsie est analogue à celle que l'on observe chez l'homme [2]. »

Du reste, toujours d'après Munk, l'origine des faisceaux directs et croisés, chez le singe comme chez le chien, serait séparée dans l'écorce cérébrale.

« Si on enlève la moitié latérale de la sphère visuelle gauche du singe, le faisceau non croisé est seul affecté ; la moitié latérale de l'œil gauche est frappée de cécité, tandis que l'œil droit ne présente aucun trouble visuel. Par la destruction de la moitié médiane ou interne de la sphère visuelle gauche, au contraire, la partie médiane ou interne de la rétine droite, desservie par le faisceau croisé, sera seule aveugle, tandis qu'à l'œil gauche il ne se produit aucun trouble.

» Dans de telles conditions, on comprend que si Munk enlève à un singe, d'abord la moitié latérale de la sphère visuelle gauche, puis la moitié interne ou médiane de la sphère visuelle droite, l'œil gauche de ce singe sera complètement frappé de cécité [3]. »

Ces observations remarquables de Munk semblent donc établir, contrairement au schéma de Charcot, que les lésions d'un hémisphère cérébral (écorce) entraînent, non l'amblyopie, mais l'hémianopsie homonyme.

Il ne faut cependant pas exagérer la valeur de ce genre d'arguments. D'abord tous les physiologistes n'admettent pas sans discussion les résultats de Munk, et on comprend qu'il doit être fort difficile d'analyser

[1] Féré ; *loc. cit.*, pag. 27.
Vitzou a récemment confirmé (*Congrès de Physiologie*, août 1892), par un assez grand nombre d'expériences, ces résultats de Munk.
[2] Féré ; *loc. cit.*, pag. 29.
[3] *Ibid.*, pag. 31.

chez un chien ou chez un singe une amblyopie croisée ou une hémianopsie.

De plus, rien ne prouve d'une manière absolue que les nerfs optiques se comportent chez l'homme comme chez les animaux même les plus rapprochés de lui.

La physiologie expérimentale ne nous donne donc que des indications de probabilité; le dernier mot doit toujours être dit par la *clinique*.

Celle-ci, sérieusement interrogée, prouve également qu'il y a des faits nombreux, bien observés, en contradiction avec le schéma de Charcot, c'est-à-dire des faits positifs d'hémianopsie par lésion intra-cérébrale.

Nous laissons absolument de côté, comme étant dépourvus de toute valeur démonstrative, tous les faits d'hémianopsie liée à l'hystérie ou à la migraine : il n'y a là que des présomptions sur l'origine cérébrale, et il faut des constatations directes.

On ne peut invoquer que les faits avec autopsie.

Nous en avons, dans une précédente édition, réuni treize, dont dix (Jastrowitz, Pooley, Dreschfeld, Baumgarten, Huguenin, Fœrster, Hughlings Jackson, Curschmann, Nothnagel, Westphal) déjà cités par Féré, et trois plus nouveaux (Marchand, Huguenin, Haab[1]).

Ces treize faits, d'une valeur très inégale pour la localisation précise du centre visuel dans l'écorce cérébrale, sont unanimes à établir d'une façon péremptoire l'existence clinique d'une hémianopsie d'origine cérébrale, et par suite à démontrer l'inexactitude du schéma de Charcot.

Nous avons, en effet, éliminé aussi soigneusement que possible tous les faits dans lesquels les tractus optiques étaient lésés ou seulement comprimés. Or, en jetant les yeux sur le schéma de Charcot (fig. 1 de notre Pl. XII), on voit que l'hémianopsie ne peut absolument être produite que par la lésion des tractus optiques. Toute lésion cérébrale (AA') entraînerait, non l'hémianopsie bilatérale, mais l'affaiblissement ou la disparition de la vue dans l'œil du côté opposé.

Il faut donc abandonner le schéma de Charcot. L'éminent médecin de la Salpêtrière l'a du reste parfaitement compris, et le travail, souvent cité, de son élève et collaborateur, le Dr Féré, résume précisément les efforts faits pour substituer un nouveau schéma à celui de Charcot.

Seulement alors, de raisonnement en raisonnement, Féré nous pro-

[1] Féré a, plus récemment (*Arch. de Neurol.*, 1885, IX, 222), publié deux nouveaux faits d'hémianopsie d'origine cérébrale avec autopsie : la lésion portait dans un cas sur la partie inférieure du lobule pariétal supérieur, au contact du lobule pariétal inférieur, et, dans l'autre, sur la face interne du lobule occipital. Il se demande à ce sujet si, chez les divers individus, il n'y aurait pas des différences dans la distribution des fibres optiques.

Allen Starr, Villbrandt, Séguin, etc., ont aussi publié des faits dans lesquels une hémianopsie bilatérale se trouvait sous la dépendance d'une lésion du lobe occipital.

pose un nouveau schéma (fig. 2 de la Pl. XII) qui nous paraît présenter tous les inconvénients et toutes les inexactitudes de l'ancien schéma de de Græfe, ne tenant compte que de la semi-décussation au chiasma.

Il y a bien quelque chose de nouveau dans le schéma de Féré, et que nous n'avons pas représenté dans notre fig. 2 : c'est le trajet distinct des fibres centrales de la rétine. Elles auraient un parcours tout à fait isolé, ce qui expliquerait la conservation de la vision centrale dans les cas d'amblyopie croisée.

Cette addition peut être bonne, mais elle est indépendante du schéma même de l'amblyopie et de l'hémianopsie.

Le grand reproche que nous faisons au schéma de Féré, c'est qu'il n'explique nullement les faits d'amblyopie ou de cécité croisée. Nulle part, dans aucun point de son dessin, on ne trouve réunies les fibres externes et les fibres internes d'un même œil.

Nous nous retrouvons donc absolument dans la situation antérieure aux travaux de Charcot, situation à laquelle le schéma de Charcot avait voulu remédier. De ce que ce schéma ne peut plus tout expliquer, cela ne veut pas dire que les faits qui l'avaient inspiré soient faux.

A côté de la série des observations d'hémianopsie relatées plus haut, nous pouvons en effet citer une autre série de cas dans lesquels la lésion cérébrale a produit, non l'hémianopsie bilatérale, mais l'amblyopie croisée. Nous en avons notamment cité quatre (Bernhardt, Müller, Ballet et Féré), tous empruntés à la Thèse de Féré [1].

Ces faits, peu nombreux mais bien observés, et auxquels, du reste, on aurait pu en joindre d'autres, établissent la possibilité de l'amblyopie croisée d'origine cérébrale.

Nous avons vu que les lésions cérébrales peuvent produire l'hémianopsie; nous voyons maintenant qu'elles peuvent amener aussi l'amblyopie. Or, si le schéma de Charcot n'explique pas les premiers faits, celui de Féré n'explique pas les seconds.

Il est impossible de trouver, sur le dessin de Féré, le point où pourrait siéger la lésion de l'observation de Müller, par exemple, qui est bien nette. Nulle part les fibres externes et internes d'un même œil ne se trouvent réunies.

Et notez que l'addition du faisceau central distinct ne change rien à ce point de vue et n'empêche en rien les objections que nous faisons.

Donc, le schéma de Féré et le schéma de Charcot doivent être l'un et l'autre abandonnés.

Faut-il essayer d'en proposer un nouveau ?

C'est peut-être utile, ne fût-ce que comme moyen de résumer graphiquement l'état actuel de nos connaissances sur ce difficile sujet de

[1] Féré en a publié depuis un nouvel exemple avec autopsie (*Arch. de Neurol.*, 1885, IX, 222).

séméiologie cérébrale, et à la condition expresse de ne présenter cela que comme une hypothèse à laquelle on est tout disposé à renoncer dès que les faits l'exigeront.

Quelles conditions doit donc remplir un pareil schéma?

La demi-décussation dans le chiasma ne semble pas contredite par les faits : la lésion du tractus optique en arrière du chiasma produit l'hémianopsie.

Donc : 1. *Les fibres internes s'entre-croisent au chiasma*[1], *tandis que les fibres externes continuent directement.*

Les choses paraissent changées quand toutes les fibres centripètes sont rapprochées dans la capsule interne ; dans cette région, qu'on a justement appelée le *carrefour sensitif*, sont réunis tous les conducteurs de la sensibilité générale et spéciale du côté opposé du corps.

Donc, ici, nous devons trouver réunies dans chaque capsule interne les fibres (externes et internes) de l'œil du côté opposé.

C'est ce qui explique l'amblyopie croisée dans les lésions du carrefour sensitif.

Pour réaliser cette disposition, il faut que les fibres externes, non entre-croisées au chiasma, se soient entre-croisées à leur tour un peu plus loin, comme l'admettait Charcot, dans les tubercules quadrijumeaux par exemple.

Donc : 2. *Les fibres externes s'entre-croisent en arrière du chiasma (vers les tubercules quadrijumeaux*[2], *par exemple), de sorte que l'entre-croisement est alors complet pour toutes les fibres optiques, et que dans chaque capsule interne se trouvent réunies toutes les fibres de l'œil opposé.*

Mais ce n'est pas tout. Quand, après le carrefour sensitif, les fibres se sont étalées ou éparpillées dans l'hémisphère pour aboutir à l'écorce cérébrale, la disposition doit avoir encore changé. Car la séméiologie n'est plus la même.

[1] Voir les *Recherches expérimentales sur l'entre-croisement des fibres du nerf optique dans le chiasma*, par Bechterew (*Neurol. Centralbl*., 1883), dans les *Archives de Neurologie*, 1884, VIII, pag. 325.

[2] Sur le trajet des fibres optiques entre les corps genouillés et les tubercules quadrijumeaux, voy. les travaux suivants :

Bechterew (*Neurol. Centralbl.*, 1883 ; anal. in *Arch. de Neurol*., 1884, VII, pag. 123, et VIII, pag. 78 et 323) ;

Gudden (*Arch. f. Ophtalm.*, XXV) ;

Monakow (*Arch. f. Psych.*, XIV, pag. 3 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1885, IX, pag. 256) ;

Ganser (*Arch. f. Psych.*, XIII, pag. 2 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, pag. 77) ;

Stilling (*Arch. f. Psych.*, 1880 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1882, III, pag. 344) ;

Bumm (*ibid.*) ;

Voy. aussi, sur la relation des nerfs optiques avec le système nerveux central, la thèse d'agrégation de Jaboulay (Paris, 1886) ; — le mémoire de Monakow ; *Recherches sur les centres et conducteurs optiques* (*Arch. f. Psych. und Nerven.*, 1889, XX, heft. 3, pag. 714), — et Testut, *Anatomie*, 1891.

Quand la lésion siège dans le lobe occipital, par exemple, ou, d'une manière plus générale, vers l'écorce des circonvolutions[1], ce n'est plus l'amblyopie croisée qui est observée, mais de nouveau l'hémianopsie bilatérale, comme dans la lésion des bandelettes optiques.

Il faut donc pour cela que les fibres externes de chaque rétine subissent un nouvel entre-croisement, de manière à redevenir directes, et alors chaque hémisphère contient les fibres homonymes des deux yeux, et nullement les fibres réunies de l'œil opposé, comme dans la capsule interne.

Donc : 3. *Les fibres externes subiraient un second entre-croisement au delà de la capsule interne, avant d'aboutir aux circonvolutions, de sorte que chaque lobe occipital contiendrait les fibres externes de l'œil du même côté et les fibres internes de l'œil opposé.*

Ce triple point d'entre-croisement partiel nous paraît indispensable pour expliquer les faits cliniques tels que nous les avons exposés. C'est cette disposition que représente notre schéma (fig. 3 de la Pl. XII)

En jetant les yeux sur cette figure, il est facile de placer toutes les lésions avec leur séméiologie.

Ainsi, une altération en A ou A′ (capsule interne) produira l'amblyopie croisée, et une altération en B ou B′ (circonvolution) entraînera l'hémianopsie bilatérale.

De plus, nous pouvons localiser en C et C′ la lésion de faits particuliers dont nous n'avons pas encore parlé et dans lesquels il y avait à la fois amblyopie et hémianopsie. On en trouvera des exemples dans le travail de Féré.

Si on admettait provisoirement notre hypothèse, où pourrait-on localiser ce troisième entre-croisement? Ce pourrait être dans le *corps calleux*.

Il n'est pas impossible qu'un certain nombre de faisceaux blancs, en sortant de la capsule interne, aillent en haut passer à travers le corps calleux dans l'hémisphère opposé, puis, une fois là, reviennent en arrière vers les lobes occipitaux.

C'est une pure hypothèse, qui ne s'appuie sur rien autre que sur la

[1] Nous ne reviendrons pas ici sur ce que nous avons dit plus haut de la détermination corticale du centre visuel et renvoyons à l'étude que nous avons faite au chapitre des lésions de l'écorce. Rappelons seulement que, pour la majorité des physiologistes et des cliniciens, l'hémianopsie bilatérale paraît en rapport avec une lésion du lobe occipital, et l'amblyopie croisée avec une lésion de la zone qui avoisine le pli courbe. — L'ingénieuse hypothèse de LANNEGRACE, rapportée plus haut, a pour but d'expliquer le mécanisme de ces différents troubles visuels; pour lui, l'*hémianopsie bilatérale homonyme* dépendrait d'une lésion du centre visuel proprement dit, siégeant dans la région occipitale ; l'*amblyopie croisée* serait en relation avec un trouble du centre à la fois sensitif et moteur du globe oculaire (pli courbe) ; privé de ses mouvements et de sa sensibilité, l'œil deviendrait incapable de recueillir les impressions visuelles.

double constatation clinique des faits avec hémianopsie et des faits avec amblyopie croisée.

Ainsi, dans notre schéma, le faisceau interne et le faisceau externe du nerf optique suivraient une direction différente. Le premier subirait un entre-croisement simple dans le chiasma et se terminerait dans l'hémisphère opposé à l'œil d'où il émane. Le second subirait un double entre-croisement qui, après une incursion dans l'hémisphère opposé, le ramènerait aboutir directement dans l'hémisphère correspondant à l'œil d'où il est parti.

Cette incursion dans l'hémisphère opposé, cette sorte de boucle décrite par ce faisceau, paraîtra une complication étrange et bien anormale.

Nous reconnaissons que c'est un peu complexe ; mais les faits à expliquer le sont eux-mêmes.

De plus, on a déjà proposé un trajet à peu près semblable pour un autre nerf. Dans son schéma pour expliquer la déviation conjuguée de la tête et des yeux, Landouzy[1] fait décrire au faisceau externe du spinal une boucle pareille à celle que nous représentons pour le faisceau externe du nerf optique.

Ce symptôme (la déviation conjuguée), qui se trouve, du reste, quelquefois lié à l'hémianopsie[2], mérite d'être rapproché de ce dernier phénomène.

Le trouble moteur est en effet distribué dans la déviation conjuguée comme le trouble sensitif dans l'hémianopsie.

Dans l'hémianopsie, la paralysie de la vue porte, non sur la totalité d'un œil, mais sur la partie externe d'un œil et sur la partie interne de l'autre. De même, dans la déviation conjuguée, la paralysie ou la convulsion porte, non sur la totalité d'un œil, mais sur le droit externe d'un œil et le droit interne de l'autre.

De sorte que le nerf du droit externe peut partir régulièrement de l'hémisphère opposé, comme le faisceau interne du nerf optique, mais que le nerf du droit interne semble partir de l'hémisphère correspondant à l'œil où il aboutit, comme le faisceau externe du nerf optique et la branche externe du spinal.

Et, pour poursuivre le parallélisme, il y a une région où le sens de la déviation change complètement, de même que l'hémianopsie fait en un point place à l'amblyopie croisée ; seulement le changement se fait au niveau du mésocéphale, au lieu de se présenter dans la capsule

[1] LANDOUZY ; *Progrès médical*, 1879. — *Société anatomique*, 18 avril 1879.

[2] « Le Dr GOWERS pense que l'hémiopie passagère n'est pas rare au début d'une maladie de l'encéphale, à la période apoplectique, quand existe la déviation conjuguée des yeux et de la tête... ; elle disparait en même temps que la déviation conjuguée des yeux... Le Dr GOWERS n'a jamais manqué de constater cette hémiopie, chaque fois qu'il a pu faire l'examen au début de la maladie cérébrale. » (*Rev. des Sc. médic.*, XIII, 177.)

interne. C'est là, au niveau du mésocéphale, que Landouzy a représenté la boucle de la branche externe du spinal et qu'on pourrait en représenter une semblable pour le filet de l'oculo-moteur commun, destiné au droit interne.

Nous ne pouvons pas reprendre ici les considérations déjà développées (voy. plus haut, pag. 321) relativement à la déviation conjuguée ; mais nous avons tenu à montrer le rapport qu'il y a entre ce symptôme et l'hémianopsie, et à rapprocher de notre schéma celui de Landouzy, qui a dû introduire dans le trajet de la branche externe du spinal une boucle semblable à celle que nous avons supposée pour le faisceau externe du nerf optique.

Quoi qu'il en soit du reste de ces raisonnements et de notre schéma, ce qu'il faut retenir, c'est que le schéma de Charcot ne peut plus suffire à cause des faits positifs d'hémianopsie d'origine cérébrale, et que le schéma de Féré ne peut nullement expliquer les faits non moins positifs d'amblyopie croisée par lésion du carrefour sensitif.

C'est là la conclusion clinique à laquelle nous tenons ; le reste importe peu.

L'étude clinique de l'hémianopsie a donné lieu, depuis quelques années, à des travaux intéressants.

L'hémianopsie peut être *verticale*, et porter uniquement sur la partie supérieure ou inférieure du champ visuel [1] ; on a également cité des cas d'hémianopsie *oblique* ; mais elle est habituellement *latérale*, c'est-à-dire intéresse la moitié droite ou gauche du champ de la vision.

En 1886, Seguin [2] résumait la séméiologie de ce trouble visuel dans les propositions suivantes, qui méritent d'être rapportées intégralement :

1° L'hémianopsie latérale indique toujours une lésion intra-crânienne du côté opposé à la portion du champ visuel obscurcie.

2° L'hémianopsie latérale, avec immobilité pupillaire, névrite ou atrophie du nerf optique, surtout s'il s'y joint les symptômes de lésion de la base, est due à l'altération d'une bandelette optique ou des premiers centres visuels d'un côté.

3° L'hémianopsie latérale ou un obscurcissement analogue géométrique du champ visuel, avec hémianesthésie, troubles ataxiques ou choréiformes du mouvement dans une moitié du corps, sans hémiplégie nette, est probablement due à la lésion de la partie postéro-latérale de la couche optique ou du faisceau postérieur de division de la capsule interne.

4° L'hémianopsie latérale, avec hémiplégie complète (devenant spasmodique après quelques semaines) et hémianesthésie, est probablement

[1] Nothnagel ; *Soc. des médecins de Vienne*, 8 juin 1888. — *Rev. des Sc. médic.*, XXXIV, pag. 513.

[2] Seguin ; *Arch. de Neurol.*, 1886, XI, pag. 176.

causée par une lésion étendue de la capsule interne, au niveau de son genou et de sa partie postérieure.

5° L'hémianopsie latérale, avec hémiplégie typique (devenant spasmodique après quelques semaines), aphasie si c'est le côté droit qui est affecté, et peu ou pas d'anesthésie, est très certainement due à une lésion superficielle, étendue à l'aire irriguée par l'artère cérébrale moyenne.

6° L'hémianopsie latérale avec légère impuissance motrice d'une moitié du corps, surtout si elle est associée à un trouble quelconque du sens musculaire, serait probablement due à une lésion du lobule pariétal inférieur et du gyrus angulaire, avec la substance blanche sous-jacente, pénétrant assez profondément pour léser et comprimer le faisceau optique dans son trajet en arrière vers le centre visuel.

7° L'hémianopsie latérale seule, sans troubles moteurs ou sensitifs, semble due à la lésion du *coin* seul, ou du coin et de la substance grise immédiatement environnante, sur la face interne du lobe occipital, dans l'hémisphère opposé à la moitié du champ visuel obscurcie.

En somme, l'hémianopsie peut s'observer :

1° Dans les lésions unilatérales de la bandelette optique et certaines lésions du chiasma.

2° Dans les lésions de la partie postérieure de la couche optique (Jackson, Dreschfeld) et celles des irradiations optiques de Gratiolet (Richter).

3° Enfin, dans les altérations de l'écorce du lobe occipital.

D'autre part, l'amblyopie unilatérale reconnaît pour cause :

1° Une lésion du nerf optique ;

2° Une lésion de la partie postérieure de la capsule interne (Féré) ;

3° Une lésion corticale portant sur la région temporo-pariétale du côté opposé.

On a également observé quelques cas d'amblyopie bilatérale, dont nous discuterons dans un instant le diagnostic et le mécanisme.

Existe-t-il, cliniquement, un moyen de diagnostiquer, par la seule analyse d'un cas d'hémianopsie, le siège de la lésion? Les auteurs allemands reconnaissent, comme criterium de l'origine centrale ou périphérique de ce symptôme, l'état du *réflexe pupillaire*. La « *réaction hémiopique de la pupille* » (Heddaens, Wernicke) serait différente suivant que l'on aurait affaire à une lésion corticale ou périphérique.

Pour apprécier l'état de la réflectivité pupillaire, ces auteurs projettent successivement, à l'aide d'un miroir, un rayon lumineux sur les deux moitiés de la papille et observent le cercle iridien. Si le réflexe pupillaire se produit, c'est que les bandelettes optiques sont saines et qu'il s'agit d'une lésion corticale ; si le réflexe fait défaut, l'inaction hémianopique de la pupille témoigne d'une lésion portant sur le chiasma, les bandelettes optiques ou les ganglions centraux.

Ce procédé est recommandé par Hirt[1] pour élucider la nature de certaines *cécités bilatérales*. Celles-ci pourraient reconnaître pour cause, soit une lésion étendue du chiasma, des deux nerfs ou des deux bandelettes optiques, soit une double lésion corticale provoquant une hémiopie bilatérale double.

Les exemples de cécité double par lésions corticales sont peu nombreux, mais il en a été rapporté un certain nombre, notamment par Bouveret[2], O. Berger, Chauffard[3].

Dans ces cas, la conservation du réflexe pupillaire affirmerait d'une façon certaine l'origine corticale.

Noyes[4] admet en outre qu'il persiste, dans les cas d'hémianopsie double homonyme, un petit champ visuel de 2 à 3 degrés, occupant le centre de la rétine et généralement pourvu d'une bonne acuité visuelle. Il résulterait des recherches de Forster[5] que le point du lobe occipital qui correspond au centre de la rétine est plus vascularisé que le restant du lobe et continue à fonctionner alors même que la fonction de tout le reste de l'écorce occipitale serait abolie.

§ V. Troubles trophiques. — En poursuivant cette revue séméiologique des symptômes communs à toutes les lésions en foyer, nous rencontrons les troubles trophiques, qui se manifestent assez souvent dans les maladies cérébrales.

Le type des lésions trophiques dans les maladies cérébrales est l'eschare à développement rapide, le *decubitus acutus*.

Il ne faut pas confondre cette eschare avec celle que l'on voit se développer chez les phtisiques, les cachectiques, etc., après un décubitus dorsal prolongé. Ici, le développement est très rapide. La pression exercée par le corps sur la fesse n'a qu'une action très indirecte. Charcot a vu des malades qui étaient maintenus couchés sur le côté non paralysé, et qui cependant avaient une eschare sur la fesse du côté paralysé. Ce n'est pas le contact des urines qui peut être accusé non plus, car des malades sondés nuit et jour, toutes les heures, n'ont pas échappé à cette complication.

Il faut admettre que l'eschare fessière se développe par suite d'une action directe du système nerveux, ou tout au moins que les influences extérieures qui interviennent sont appelées ou favorisées par la débilité relative du système nerveux central[6].

[1] Hirt ; *Pathologie et thérapeutique des maladies du Système nerveux*, traduit par Jeanne, 1891, pag. 36.
[2] Bouveret ; *Lyon médical*, 13 nov. 1887.
[3] Chauffard ; *Revue de médecine*, fév. 1888.
[4] Noyes; *New-York med. rec.*, 4 avril 1891, pag. 389.
[5] Forster ; *Arch. f. opht.*, XXXVI. — *Rev. des Sc. médic.*, XXXVII, pag. 277.
[6] Un certain nombre d'auteurs, en particulier Strumpell (*Pathol. int.*, pag. 127), n'admettent point l'existence d'un « décubitus névrotrophique » ; ils invoquent, au

Bright avait constaté ces eschares dès 1831, et il les avait même fait représenter avec des modèles de cire. Mais le fait fut négligé après lui. Piorry et Pfeuffer étudient les escharcs de la fièvre typhoïde. C'est Charcot qui a bien décrit ces manifestations des maladies cérébrales en 1868, dans un Mémoire des *Archives de Physiologie* qui est devenu classique[1].

Les accidents ne se développent pas sur la ligne médiane, comme dans les maladies spinales, mais au milieu de la fesse paralysée (fig.20).

Quelques jours, d'autres fois même quelques heures après l'apoplexie,



Fig. 20. — *Eschare de la fesse du côté paralysé, dans un cas d'hémiplégie consécutive à l'hémorrhagie* (d'après Charcot). — *a*, partie mortifiée. — *b*, zone érythémateuse.

on voit apparaître une plaque érythémateuse rouge violacée, qui disparaît sous le doigt ; quelquefois il y a tout autour un gonflement œdémateux, avec infiltration sanguine des parties sous-jacentes. Puis il se forme des bulles contenant un liquide citrin, clair ; ces bulles se crèvent, et tout peut rentrer dans l'ordre et guérir. Ou bien (c'est le cas le plus fréquent) l'épiderme se fendille, tombe et laisse à nu une surface rouge vive. L'eschare se forme alors.

Plus tard, il peut se faire autour de cette eschare un travail complet de réaction, d'élimination et de réparation ; mais c'est rare.

contraire, l'action des causes irritantes extérieures (malpropreté, compression de la peau).

[1] Voy. aussi ses *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, tom. I.

Les accidents que l'on voit se développer sont ceux que peuvent entraîner toutes les escharres d'une manière générale. C'est d'abord l'intoxication putride avec sa fièvre rémittente ; ou encore l'infection purulente avec ses abcès métastatiques ; ou bien les embolies gangréneuses, déjà signalées par Foville bien avant les travaux de Virchow sur l'embolie sanguine, par Charcot et Ball ensuite ; ce sont les embolies pulmonaires que l'on doit le plus redouter.

Par sa marche naturelle, du reste, l'eschare s'étend en profondeur ; elle creuse, met divers tissus à nu, ouvre des artères, même des articulations. Quelquefois la dénudation peut aller jusqu'au sacrum, au coccyx ; il peut se produire des pertes de substance osseuse, le ligament sacro-coccygien être détruit et la communication établie avec le canal vertébral. Dans ce cas, il en résulte, toujours suivant Charcot, ou une méningite ascendante purulente simple, ou une méningite ascendante ichoreuse : un liquide puriforme, grisâtre, imbibe alors les méninges sur toute la hauteur, jusqu'à la base de l'encéphale.— Cette complication est due à une infection secondaire facilitée par l'état de malnutrition des tissus, et la forme qu'elle affecte est en rapport avec la nature des germes qui la provoquent.

Le pronostic de l'eschare fessière est toujours grave, à tel point qu'on a pu l'appeler avec raison *decubitus ominosus* [1].

C'est un phénomène qui appartient, à proprement parler, à l'apoplexie, et spécialement au début de l'apoplexie.— Il peut du reste être produit par toute espèce de lésion encéphalique, comme le ramollissement, l'hémorrhagie, les tumeurs, l'hémorrhagie méningée, etc.

Nous verrons tout à l'heure s'il est permis d'aller plus loin comme localisation du siège de la lésion. Mais nous devons d'abord étudier les autres troubles trophiques, et notamment les *arthropathies* [2].

Blum, dans sa Thèse d'agrégation sur les arthropathies d'origine nerveuse, a décrit, d'après Lasègue, des arthralgies prémonitoires de l'hémiplégie. Nous ne voyons là rien de spécial, ni surtout rien de trophique. Ce sont de purs phénomènes de sensibilité, de l'ordre des fourmillements, douleurs, etc.

L'arthropathie des hémiplégiques, qui est un trouble trophique important, est chose tout autre.

Durand-Fardel, Valleix, Grisolle, avaient observé des douleurs articulaires survenant chez les hémiplégiques ; Brown-Sequard distingua

[1] On a cependant cité des cas de guérison avec eschare fessière. Mais ces cas restent l'exception. Voy. Dieulafoy, Bouchard, in *Gazette hebdomadaire*, 1877.

[2] Des arthropathies il faut rapprocher les *fractures* dites *spontanées*, que l'on rencontre dans l'hémiplégie au même titre que dans bien d'autres maladies du système nerveux.

Voy. Simon ; Thèse d'agrégation, 1886.

Dubrueil ; Thèse de Paris, juillet 1891.

soigneusement ces arthropathies en 1861. Mais c'est encore Charcot qui en a fait l'étude clinique définitive, en 1868, dans les *Archives de Physiologie*.

Ce n'est pas là un phénomène de début, comme l'eschare fessière ; c'est un symptôme qui se développe quelques semaines après le début, au commencement de la période des accidents tardifs, des contractures permanentes.

Sans cause appréciable, le malade se plaint de douleurs vives dans les membres paralysés, surtout aux articulations ; les mouvements de l'articulation lui arrachent des cris. Puis il y a tuméfaction autour de la jointure, la peau est rouge, et du liquide est épanché dans la synoviale.

Quelquefois, on peut constater tous les phénomènes du vrai rhumatisme aigu ; d'autres fois, c'est simplement subaigu, il n'y a qu'une douleur obscure dans les mouvements. Enfin, dans certains cas à forme latente, on ne constate l'arthrite qu'à l'autopsie.

C'est l'articulation de l'épaule qui est le plus souvent atteinte. Puis, mais avec beaucoup moins de fréquence, viennent le coude, le poignet, les petites articulations des doigts, et enfin le genou, beaucoup plus rarement encore.

Anatomiquement, il y a là une synovite aiguë ou subaiguë, végétante. On trouve une injection vive, une tuméfaction villeuse et une synoviale boursouflée, souvent épaissie. Les cartilages sont gris. Il y a multiplication nucléaire des éléments de la séreuse, augmentation du nombre et du volume des capillaires, épanchement intra-articulaire séro-fibrineux, mêlé de leucocytes. L'inflammation peut être étendue aux gaînes synoviales voisines.

Cette arthrite peut guérir, s'atténuer tout au moins, et ne laisser après elle que des craquements articulaires.

Il faut se garder de confondre cliniquement ces accidents avec de vraies manifestations rhumatismales.

Le développement de ces arthropathies n'est pas lié à l'inertie fonctionnelle ni au repos prolongé, car on les voit se produire dans des cas où la paralysie est très incomplète et permet encore beaucoup de mouvements.—On ne doit pas les rattacher non plus à la sclérose descendante de la moelle, car on les a observées dans les hémiplégies flasques.

Hitzig a voulu, en 1870, considérer toutes ces arthropathies comme des arthrites traumatiques. Voici le raisonnement qu'il fait pour l'épaule (siège en effet le plus fréquent de ces lésions) : Les muscles péri-articulaires constituent de véritables ligaments actifs de l'articulation ; la paralysie les relâche, d'où une subluxation paralytique de la tête de l'humérus, qui se met à cheval sur le bord de la cavité glénoïde. La moindre des causes étrangères produit alors l'arthrite. Ainsi, quand le malade s'appuie sur ce bras pour se lever du lit, cela peut suffire. Il n'y a là que des arthrites traumatiques.

Cette hypothèse de Hitzig n'est d'abord pas applicable aux autres

articulations, qui, quoique plus rarement que l'épaule, peuvent aussi être atteintes. De plus, même en ce qui concerne l'épaule, c'est une hypothèse gratuite. On peut constater directement l'absence de subluxation, et trouver aussi des arthropathies chez des malades qui n'ont jamais quitté leur lit.

La vraie cause est une action du système nerveux, c'est là un trouble trophique véritable ; nous en retrouverons de semblables dans les maladies de la moelle.

Ce symptôme n'a pas du tout la valeur pronostique grave que nous avons assignée à l'eschare fessière.

Au point de vue du diagnostic, l'arthropathie se trouve plus souvent dans le ramollissement que dans l'hémorrhagie ; cependant on ne peut pas dire qu'elle soit liée à l'une de ces deux lésions d'une manière exclusive[1].

L'eschare fessière et les arthropathies, tels sont les troubles trophiques le plus souvent observés. Il y en a maintenant quelques autres, moins fréquents et moins bien caractérisés, dont nous devons dire quelques mots, comme le *zona*.

On sait qu'il ne faut pas restreindre l'idée de zona à la demi-ceinture classique, qui est le zona thoracique ou intercostal. On appelle zona « une éruption vésiculeuse dessinant un nerf à l'extérieur ».

Duncan a observé, chez une femme hémiplégique, un zona sur la cuisse paralysée, qui apparut comme la paralysie et disparut comme elle.

Payne parle d'un enfant hémiplégique qui présenta un zona du crural antérieur sur la cuisse paralysée, trois jours après le début de la paralysie[2].

Charcot, qui rapporte ces deux faits et ajoute qu'on pourrait en citer d'autres, ne leur reconnaît pas du reste une valeur absolue : ils sont relatés avec trop peu de détails. Pour montrer comment les erreurs sont possibles dans ce genre d'appréciation, Charcot cite un cas dans lequel il y eut, chez un hémiplégique et à la jambe paralysée, un zona de la branche cutanée péronière, et chez lequel ce n'était qu'une coïncidence, car on trouva deux causes distinctes, deux embolies, sous la dépendance d'une endocardite ulcéreuse.

C'est donc un point encore à l'étude et qui n'est pas complètement élucidé.

Disons enfin un mot de la *valeur séméiologique* de tous ces troubles trophiques, au point de vue du diagnostic du siège de la lésion.

[1] Voy. encore, sur les arthropathies d'origine nerveuse : CZERNY ; *Congrès des Chirurgiens allemands*, avril 1886.

[2] Voy. aussi WEISS ; *Soc. méd. de Prague*, 30 oct. 1885. — *Rev. des Sc. méd.*, XXVIII, pag. 227

Ces troubles ont d'abord une certaine valeur pour établir le siège cérébral de la lésion. Nous verrons en effet les caractères différents que présentent les troubles trophiques quand ils sont d'origine spinale ou périphérique.

En second lieu, ils peuvent servir à déterminer le côté de la lésion, puisque l'escharre ou les arthropathies sont toujours croisées.

Peut-on aller plus loin ? Peut-on dire qu'il y ait dans l'encéphale un siège spécial qui corresponde plus particulièrement aux troubles trophiques? Nous ne le croyons pas, mais nous n'en devons pas moins dire un mot des propositions avancées par Joffroy.

Joffroy a recueilli quatre faits de lésion cérébrale ayant entraîné une eschare fessière rapide : trois cas de ramollissement et un de paralysie générale. Dans les quatre cas, les eschares étaient devenues très larges et très profondes. Dans les trois premiers, le ramollissement siégeait dans les lobes postérieurs, et, dans le cas de paralysie générale, les lésions étaient surtout étendues au niveau des lobes postérieurs.

Partant de là, Joffroy tend à admettre, dans les lobes postérieurs, des espèces de centres trophiques analogues aux centres moteurs des lobes antéro-moyens. Il fait remarquer le voisinage topographique qu'il y a dans la moelle entre les centres trophiques et les centres sensitifs, voisinage qui se retrouverait ici. Il admet aussi que la couche optique, au moins dans sa partie postérieure, fait partie de cette région centrale trophique.

Cette conclusion nous paraît prématurée. Charcot et d'autres ont observé des faits de localisation très variée avec des troubles trophiques, et, par suite, il faut entièrement réserver son adhésion à ces résultats, que l'expérience clinique ultérieure a besoin de contrôler[1].

§ VI. Troubles circulatoires et thermiques[2].— Nous devons étudier ici l'état de la température périphérique dans les lésions cérébrales, n'ayant encore parlé que des températures péricrâniennes et axillaires. Nous étudierons successivement la température des membres paralysés chez l'apoplectique et chez l'hémiplégique en dehors de l'apoplexie.

I. Jusque vers 1840 on mentionne, sans citer de mensuration thermométrique, les différences possibles de température entre les membres paralysés et les membres sains ; « généralement, disent les auteurs du *Compendium*, les parties paralysées se refroidissent». Routier[3] précise davantage et constate, une ou deux heures après l'accident, un refroidissement relatif de 1° à 1°,5 du côté paralysé; douze ou vingt-

1 Voy. la Thèse d'agrégation d'Arnozan; Paris, 1880, pag. 415.

2 Nous empruntons à la Thèse déjà citée de Blaise (2e partie, pag. 99) la plupart des éléments de ce paragraphe, qui complète ce que nous avons dit plus haut (pag. 48 et 133) de la température péricrânienne.

3 Routier; Thèse de Paris, 1846.

quatre heures après, le rapport devient inverse. Monneret admet un refroidissement des membres paralysés à l'air et un réchauffement dans le lit « à la manière des corps inorganisés ». Nysten arrive à un résultat analogue, et Valleix dit, au contraire, que le plus souvent la température reste normale.

Folet[1] admet, dès le début, une élévation de température du côté paralysé (de 3° à 4°, et à 9° d'après Charcot, pour les mains), des causes diverses pouvant du reste momentanément détruire la différence thermométrique et même la renverser (une saignée au bras, par exemple).

Blaise a repris ces déterminations en appliquant les thermomètres symétriquement des deux côtés sur la peau, recouverts de deux carrés d'ouate et médiocrement serrés avec une bande. Il a examiné ainsi dans notre service 12 malades (7 hémorrhagies et 5 ramollissements) et est arrivé aux conclusions suivantes :

1° Lorsque l'*hémorrhagie cérébrale* se fait en une seule fois, la courbe des membres présente les trois stades décrits par Charcot pour la courbe centrale (abaissement initial, état stationnaire, ascension finale si la terminaison est funeste). La chute thermique est plus prononcée aux membres qu'à la tête ; les membres paralysés se refroidissent plus que les membres sains; la différence est d'autant moindre qu'on se rapproche davantage de la racine de ces membres...

2° Le stade stationnaire des membres est peu différent de celui de l'aisselle : il s'établit sur des chiffres supérieurs à la normale et paraît commencer plus tard que le stade stationnaire de l'aisselle, celui des cuisses débutant encore plus tardivement que celui des avant-bras. Il en résulte qu'entre la période initiale et la période stationnaire, on peut observer pour les membres un stade intermédiaire ascensionnel, moins important mais aussi accentué que la période ascensionnelle de la fin, quand elle existe.

3° La période ascensionnelle terminale s'observe aussi aux membres, où elle paraît débuter plus tard qu'à l'aisselle; les membres acquièrent alors une température très élevée, qui peut même devenir égale à celle de l'aisselle...

4° Quand l'hémorrhagie se fait en plusieurs fois, la courbe des membres paraît ne plus présenter de parallélisme continu avec la courbe axillaire. On peut même observer à un moment donné de grandes et très rapides oscillations, qui semblent moins accentuées pour les membres paralysés que pour les membres sains.

5° Que l'hémorrhagie se fasse en une ou plusieurs fois, les membres paralysés paraissent plus froids que les sains pendant la première période; mais, à mesure que l'on se rapproche de la période stationnaire, la différence diminue, au point que les membres paralysés deviennent aussi

[1] Folet ; *Gazette hebdomadaire*, 1867.

chauds et même plus chauds que les membres sains; pendant la période ascensionnelle, on constate une tendance manifeste à l'égalisation. La différence entre les membres paralysés et les membres sains est d'autant moindre que l'on se rapproche davantage de la racine du membre.

Dans le *ramollissement*, la courbe des avant-bras ne s'est pas montrée parallèle à celle des aisselles. Quand cette dernière montait, on pouvait bien observer du côté de l'avant-bras une élévation; mais la tendance à l'égalisation de la température des différentes parties périphériques avec les parties centrales a paru moins marquée que dans l'hémorrhagie. Dans certains cas, on a noté des oscillations brusques très considérables qui portaient particulièrement sur le membre sain, si bien qu'à certains moments on observait entre les deux avant-bras des différences très grandes portant sur plusieurs degrés. Cependant on peut dire que, plus la température s'élevait, et moins l'écart était marqué, au point qu'il devenait souvent nul. La différence a été à peu près aussi fréquemment à l'avantage du membre sain qu'à celui du membre paralysé[1].

II. Passons à la température des membres en dehors de l'état apoplectique.

Sanctorius (1638), van Swieten, de Haën (1765), constatent le refroidissement du membre paralysé. Après les expériences de Brodie (1810) touchant l'influence exercée par les centres nerveux sur la température du corps, Earle (1819) mesure l'hypothermie du membre paralysé par rapport au côté sain, et la voit disparaître sous l'influence de la galvanisation ou d'un vésicatoire[2]. Krimer et Frank signalent l'existence, tantôt de l'élévation, tantôt de l'abaissement de la température dans les parties paralysées. Becquerel et Breschet, Andral, Briquet, Schmitz et Bœrensprung ne notent au contraire que l'hypothermie du côté paralysé. Cl. Bernard remarque « un malade paralysé qui présentait une élévation de température au lieu de l'abaissement prévu »; et de là naissent ses belles recherches sur le grand sympathique. Romberg ne conclut à rien de précis; Colin constate une hyperthermie notable d'un bras paralysé. Peter (1865) soutient que, dans toutes les anesthésies d'origine cérébrale, il y a hypothermie du côté de l'anesthésie, tandis que dans les anesthésies hystériques le fait n'est pas constant. Bouchard (1866) arrive à des résultats analogues. Mais Uspensky, la même année, trouve le contraire ou plutôt des résultats contradictoires entre eux.

Folet[3] constate l'hyperthermie du côté paralysé au début, et ajoute :

[1] Nous laissons ici de côté la question intéressante de l'élévation de la température *post mortem* chez certains apoplectiques (Voy. Blaise, *loc. cit.*, pag. 125).

[2] Comparez avec les résultats que nous avons obtenus nous-même sur les membres anesthésiques avec les vésicatoires (Voir plus haut, pag. 213).

[3] Folet; *Gazette hebdomadaire*, 1867.

Quand la paralysie persiste, la durée de l'élévation de température est extrêmement variable. Tandis que chez certains sujets, surtout quand l'hémiplégie ne s'est pas produite brusquement, elle peut n'être plus constatable au bout de deux mois, chez d'autres au contraire elle peut persister plusieurs années. Cependant, quand l'hémiplégie est de longue durée, il arrive un moment, fort variable, nous le répétons, où l'équilibre thermométrique reparaît : ce serait souvent, ajoute-t-il, au début de l'atrophie consécutive. L'atrophie paralytique bien marquée s'accompagne d'un abaissement variable de température. Lorsque, à la suite d'une hémiplégie de longue durée entretenant un excès persistant de température, l'autre côté du corps se paralyse à son tour, l'équilibre thermométrique se rétablit, ou même l'augmentation de chaleur se manifeste, du côté de la paralysie récente.

En 1868, Lépine étudie l'action relative du froid ou du chaud sur les membres paralysés et sur les membres sains, et conclut que la température d'un membre dont les vaso-moteurs ne fonctionnent pas d'une manière normale ne semble pas susceptible de présenter des écarts, soit en haut, soit en bas, aussi considérables qu'un membre sain ; on peut donc admettre que les actions vaso-motrices nécessaires pour l'adaptation au milieu ambiant se produisent du côté paralysé plus lentement et moins complètement.

Wunderlich, Niemeyer et Schiff notent l'hypothermie du côté paralysé. Ce dernier auteur ajoute (à la suite de ses expériences) que cette température périphérique (membres sains et membres paralysés) présente des oscillations considérables, non seulement d'un jour à l'autre, mais encore dans la même journée (ces oscillations thermiques étant moins amples dans le côté paralysé que dans le côté sain).

Le nom de Schiff nous conduit à résumer l'étude *physiologique* de la même question (*centres cérébraux des vaso-moteurs*).

Schiff, en 1865, place dans le bulbe un centre unique pour les vaso-moteurs de tout le corps et s'appuie pour cela sur les expériences de Nasse, Brown-Sequard, Waller, Bezold, Ludwig et Thiry, et les siennes propres. Ils pratiquent des sections médullaires à différentes hauteurs jusqu'à la portion supérieure de la moelle cervicale, et observent une élévation de température au-dessous de la section. Kessel et Stricker, Soboroff, confirment ces conclusions par l'électrisation du bulbe. Owsjannikow précise mieux encore la situation de ce centre unique.

Vulpian combat ces résultats en montrant que la paralysie vaso-motrice produite par la section au-dessous du bulbe est encore accrue par des sections successives de la moelle pratiquées plus bas, jusque dans la région lombaire (Golz). Le centre bulbaire n'est plus alors qu'un centre de coordination, qui exerce une action d'ensemble sur les autres centres échelonnés dans toute la hauteur de la moelle.

Mais on peut aussi remonter plus haut que le bulbe. Schiff signale un centre pour les vaisseaux de l'abdomen dans les pédoncules céré-

braux, la protubérance et la couche optique. Vulpian et Philipeaux parlent des tubercules quadrijumeaux. Tscheschichin, puis Schreiber, constatent une hypothermie rectale, rapide et notable, après les lésions expérimentales de la protubérance, du cervelet, du pédoncule et des hémisphères; ou plutôt, après ces traumatismes, l'animal maintient plus difficilement sa température normale, et se réchauffe ou se refroidit plus facilement sous l'influence du milieu extérieur.

Couty revient au contraire (1875) aux centres exclusivement méso-céphaliques. Mais Schiff montre que l'excitation de l'écorce cérébrale accélère les battements du cœur sans modifier la pression artérielle. Bochefontaine et Lépine voient l'excitation électrique faible du gyrus post-frontal augmenter considérablement la pression sanguine, résultat que Danilewsky trouve en même temps et publie ultérieurement, en y ajoutant que cet accroissement de pression ne s'obtient par l'excitation directe ni du corps strié (le noyau caudé faisant peut-être exception), ni de la couche optique.

D'après Eulenburg et Landois, la destruction de l'écorce au niveau de la région pariétale provoque une hyperthermie subite et considérable des membres opposés, avec prédominance (ou même siège exclusif) à l'un ou l'autre membre suivant la région lésée; le centre thermique du membre antérieur serait placé, sur la zone motrice, en avant et en dehors du centre du membre postérieur, dans le voisinage immédiat de l'extrémité du sillon croisé. L'électrisation des mêmes régions entraîne un abaissement passager de 0°,2 à 0°,6 (résultats du reste variables suivant l'intensité du courant).

Hitzig confirme les résultats d'Eulenburg et Landois; Rosenthal constate un léger abaissement par l'excitation, mais pas d'accroissement par la destruction.

Kuessner modifie la technique et ne vérifie pas les conclusions d'Eulenburg et Landois; mais il emploie les injections destructives que les physiologistes condamnent. Eulenburg et Landois ont répondu et maintenu leurs résultats contre ceux de Kuessner[1].

Bochefontaine reprend les expériences d'Eulenburg et admet, au lieu de centres corticaux, une action à distance sur le bulbe et la protubérance.

Ripping reprend la question au point de vue clinique et localise le

[1] FRANÇOIS-FRANCK (*Académie des Sciences*, 30 juill. 1888) a récemment conclu de ses expériences que les excitations modérées, non épileptogènes, du cerveau, produisent des réactions vaso-motrices et cardio-modératrices ou cardio-accélératrices, suivant l'intensité des excitations et le degré de l'excitabilité cérébro-spinale. Ces troubles survivent à l'excitation et s'atténuent progressivement; ils ne se produisent que quand la zone motrice est intéressée. L'auteur ne croit pas à l'existence de centres vaso-moteurs, cardio-modérateurs ou cardio-accélérateurs; il admet que la surface corticale excitable agit comme zone sensitive, servant de point de départ et non d'organe producteur, aux réactions circulatoires.

centre thermique cortical dans la partie postérieure et profonde de la corne d'Ammon. Mais il observe sur des aliénés, qui sont en général des malades bien complexes pour l'étude des localisations. Citons encore le travail de Lequeux et celui de Henrot (troubles thermiques avec lésion du lobule paracentral)[1].

Blaise a repris cette étude clinique chez un assez grand nombre d'hémiplégiques. Voici quelques-unes de ses conclusions : Dans l'hémiplégie, il y a le plus souvent hypothermie du côté paralysé par rapport au côté sain, l'écart étant d'autant plus considérable que la paralysie est plus complète. Quelquefois cependant on constate une hyperthermie permanente du côté paralysé. Il n'y a pas à cet égard de distinction absolue entre les paralysies récentes et les paralysies anciennes. De plus, il y a eu même des oscillations passagères pouvant subitement renverser le rapport ordinaire. La différence semble venir de ce que les membres paralysés maintiennent leur température plus difficilement que les seconds. Dans l'hémianesthésie, il y a toujours hypothermie du côté anesthésié, avec diminution de la sécrétion sudorale et de la vascularisation des parties paralysées. La nature anatomique de la lésion et même son siège ne paraissent pas exercer une influence spéciale sur le quantum des différences observées.

Dans une Note[2] plus récente, Luys a conclu que, dans les premiers moments de l'attaque (les premières semaines et peut-être les deux ou trois premiers mois), il y a égalité de température entre les deux côtés, et souvent même hyperthermie du côté paralysé ; mais qu'à partir d'un certain moment non encore précisé, dépendant peut-être de l'époque où la cicatrisation du foyer est complète, il y a refroidissement du côté paralysé ; ce qui fait qu'« en général et dans la presque totalité des cas, on peut dire que, chez les hémiplégiques, le côté paralysé est d'environ cinq dixièmes de degré plus froid que son congénère sain[3] ».

§ VII. Troubles sécrétoires. — L'état de la *sécrétion urinaire* a été spécialement étudié dans les maladies cérébrales, et nous verrons, pour certaines de ces altérations, une évolution historique analogue à la précédente.

On s'est d'abord préoccupé des *phosphates*, non comme signe de siège de la lésion, mais comme signe général de lésion cérébrale, à cause de certaines vues théoriques sur la présence du phosphore dans

[1] Voy. le résumé des connaissances les plus récentes sur les localisations du centre thermique dans l'écorce et le rôle que l'on fait jouer aux noyaux centraux dans la régulation de la température au chap. des *Lésions corticales*, pag. 272, et à la Séméiologie de la couche optique et du corps strié, pag. 354.

[2] Luys ; *Encéphale*, 1882, II, pag. 578.

[3] Voy. ce que nous avons dit sur les *Centres végétatifs* dans nos *Localisations dans les maladies cérébrales*, 3e édit., 1880, pag. 135.

le tissu nerveux. Les Anglais ont particulièrement insisté sur l'augmentation des phosphates urinaires dans les maladies cérébrales.

Bence Jones note cet accroissement dans des cas d'encéphalite spontanée ou traumatique; Sutherland dans des paroxysmes de manie aiguë; Beale dans les périodes aiguës des maladies cérébrales. Ce dernier signale un accroissement progressif dans un cas d'encéphalite chronique, etc.

Ce sont là des faits peu concluants. L'augmentation des phosphates est toujours constatée dans des maladies à paroxysmes, avec agitation, grands mouvements musculaires. L'élimination des phosphates peut être due à cela. Hammond a constaté qu'un exercice violent produit quelquefois les mêmes résultats. Du reste, Mendel aurait constaté des résultats opposés : il aurait vu les phosphates diminuer dans les maladies cérébrales, quand on comparait le malade à un sujet sain placé dans les mêmes conditions d'alimentation[1], etc.

Ce sont donc là des troubles urinaires sur lesquels toute conclusion serait prématurée. Nous allons en trouver d'autres qui ont été mieux étudiés.

L'influence du système nerveux sur la production de l'*albuminurie* est aujourd'hui bien connue. Vulpian a montré que la section du grand splanchnique entraîne l'albuminurie par le rein correspondant. Si l'on cherche à remonter à l'origine centrale de cette action nerveuse, on connaît depuis Cl. Bernard les effets de la piqûre du plancher du quatrième ventricule. Schiff, Brown-Sequard, ont vérifié ces faits et étendu la région dont la lésion produit l'albuminurie. Cette région comprendrait le pont de Varole, les pédoncules, etc. ; d'une manière générale, le mésocéphale.

Les faits cliniques furent mis en parallèle et confirmèrent les conclusions des physiologistes. Gubler cite un cas dans son Mémoire sur l'hémiplégie alterne ; Magnan, Desnos, Liouville, etc., rapportent des faits d'hémorrhagie de la protubérance avec albuminurie.

La conclusion est formelle : Au nom de la clinique et de la physiologie expérimentale, on peut dire que l'albuminurie indique une lésion du mésocéphale.

Ollivier, étudiant l'apoplexie dès le début des accidents, à Ivry, dans un hospice de vieillards, constate que l'albuminurie est beaucoup plus fréquente qu'on ne le croit et peut correspondre à des lésions cérébrales siégeant partout ailleurs que dans le mésocéphale. Il institue des expériences dans lesquelles il produit des lésions dans les hémisphères chez les lapins, et développe ainsi des albuminuries, quoique le mésocéphale soit intact.

[1] Potain ; *Maladies du cerveau en général*, in *Dictionn. encycl.* Voir plus loin, au chap. de l'*Épilepsie*, le résumé des recherches de Mairet sur ce sujet.

Il renverse ainsi complètement les conclusions obtenues précédemment, et conclut que l'albuminurie se présente fréquemment avec des lésions de sièges très variés; elle apparaît en général rapidement après l'attaque, au moment de la dépression thermométrique notée par Charcot. Ce serait un signe pronostique fâcheux.

On est arrivé à des résultats tout à fait analogues pour la *polyurie.*

L'expérience de Cl. Bernard avait montré que la piqûre du plancher du quatrième ventricule produit ce symptôme. Et les cliniciens vinrent encore confirmer cette localisation. On trouvera dans la Thèse de Lancereaux, dans le travail d'Ebstein, etc., des faits de polyurie avec lésion du plancher du quatrième ventricule. Et l'on acceptait comme loi clinique que la polyurie indique, dans les maladies cérébrales, une lésion de cette région.

Ollivier a renversé complètement cette conclusion. Étudiant les variations de la quantité d'urine et de la quantité d'urée après l'hémorrhagie cérébrale, il a montré que les choses se passent de la même manière, que la lésion siège dans les hémisphères ou dans le mésocéphale.

L'urine, plus ou moins foncée d'abord, se décolore bientôt et devient comme de l'eau pure : à ce moment, il y a polyurie. Puis, après un temps variable, la coloration normale reparaît et devient même plus foncée[1]. — La densité suit les mêmes variations ; elle décroît, puis revient à la normale et la dépasse. — L'urée diminue au moment de la polyurie, puis augmente.

Les variations dans la quantité d'urée correspondent aux variations de température observées par Charcot ; l'élévation thermique serait ainsi une véritable fièvre avec exagération des combustions.—Une augmentation considérable de l'urée excrétée serait du reste un signe pronostique fâcheux.

Quand il y a plusieurs ictus apoplectiques successifs, Ollivier constate dans la courbe de l'urée et de la quantité d'urine des oscillations tout à fait analogues à celles que Charcot a notées dans la courbe thermique.

Vous voyez, d'après tout cela, qu'il ne suffit pas de constater de l'albuminurie ou de la polyurie (c'est vrai aussi de la glycosurie), chez un sujet atteint de maladie cérébrale, pour diagnostiquer que la lésion siège du côté du bulbe ou même du mésocéphale. Ces symptômes ne pourraient avoir quelque signification que s'ils se présentaient avec un haut degré de permanence, dans l'histoire, par exemple, d'une tumeur cérébrale[2]. Et encore, même dans ces cas, ne faudrait-il pas en exagérer l'importance séméiologique.

[1] La polyurie, d'après Kahler *(Zeits. f. Heilk,* VII, 2-3), est un phénomène généralement peu durable dans les affections cérébrales congestives ; elle n'est permanente que lorsqu'il s'agit de lésions en foyer.

[2] Tel est le cas de Jonge (*Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, XIII, pag. 3; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, pag. 333): diabète sucré, tumeur de la moelle allongée.

§ VIII. Convulsions et contractures précoces. — Nous avons déjà parlé de deux formes de convulsions à localisation assez précise : l'hémichorée et les convulsions dans les lésions corticales. Ici, il s'agit des convulsions et des contractures qui peuvent d'une manière générale se produire dans l'apoplexie.

On peut dire que ce phénomène se produit tout spécialement quand les méninges sont intéressées, ou bien qu'il y a pénétration dans les ventricules, ou encore que le mésocéphale est atteint. En d'autres termes, il faut que la lésion soit dans le voisinage des régions motrices de l'encéphale et irrite ainsi, soit l'écorce grise, soit le corps strié, soit la protubérance, les pédoncules et le bulbe.

C'est du reste un signe pronostique extrêmement grave, et qui est plus souvent en rapport avec l'hémorrhagie qu'avec le ramollissement.

On a proposé différentes théories pour expliquer les contractures précoces, et spécialement leur mode de production dans les hémorrhagies ventriculaires [1].

On avait d'abord admis une irritation de l'épendyme par le sang épanché ; mais, comme on a prouvé que cette membrane n'est pas excitable, Gallopain a repoussé cette manière de voir. Il remarque que les hémorrhagies de la couche optique produisent souvent des contractures, et il attribue alors les phénomènes convulsifs à une irritation des pédoncules cérébraux, sans que la présence du sang dans les ventricules intervienne en rien dans la production du phénomène.

Pour Cossy, au contraire, c'est l'épanchement liquide brusque dans les ventricules qui, en distendant et comprimant les parois, donne lieu aux troubles convulsifs en irritant les parties excito-motrices sous-jacentes.

Duret, enfin, considère les convulsions comme d'origine réflexe. Elles ont pour cause immédiate, dit-il, l'irritation de l'expansion pédonculaire, des pédoncules ou des corps restiformes, c'est-à-dire des parties sensibles qui avoisinent le foyer pathologique.

Nous ne nous prononcerons pas entre ces différentes opinions, nous contentant de retenir la signification diagnostique de ces symptômes, dont la pathogénie est encore obscure.

Nous pourrions parler ici de l'hyperexcitabilité mécanique des muscles, qui se produit quelquefois dans les lésions cérébrales et qui représente un état convulsif ou spasmodique restreint. Mais nous préférons réunir ce signe au *réflexe tendineux* et à la *trépidation épileptoïde*, dans une étude d'ensemble que nous ferons à propos des lésions du cordon latéral de la moelle.

[1] Voy. la *Revue critique* de Bouchaud, in *Journ. des Sc. méd. de Lille*, 1879, pag. 879.

CHAPITRE VI.

SÉMÉIOLOGIE DE QUELQUES PARTIES SPÉCIALES DE L'ENCÉPHALE[1].

Nous avons étudié la séméiologie de quelques parties bien connues de l'encéphale, comme la capsule interne, la troisième circonvolution frontale, etc.; nous avons ensuite indiqué la valeur séméiologique de quelques grands symptômes importants. Il nous reste à exposer les données acquises sur des régions moins bien connues, comme les couches optiques, les corps striés, etc.

Nous ne trouverons pas ici des conclusions bien précises ni bien utiles. Mais il ne faut rien négliger; c'est un commencement que l'avenir développera certainement. — C'est là une revue de physiologie pathologique dans laquelle nous aurons plus à citer qu'à conclure.

§ I. COUCHES OPTIQUES. — Les couches optiques (*thalamus opticus* des Allemands), leur nom l'indique, ont paru d'abord avoir des rapports très intimes avec la *vision*. On les considérait comme étant l'aboutissant des bandelettes optiques. Plus tard, on les dépossède de ce rôle, au bénéfice des tubercules quadrijumeaux. Vulpian admit que les lésions de cet organe n'ont pas d'influence directe et constante sur la vision; et Galezowski, analysant 62 cas de lésion de la couche optique, ne trouva que 17 fois l'amaurose, d'où il conclut à l'absence de relation.

Cette opinion est peut-être trop absolue. Dans un travail plus récent[2], Lussana et Lemoigne admettent que l'écorce blanche superficielle de la couche optique a une influence positive sur la vue, tandis que la substance grise nucléaire n'en a aucune.

Après avoir étudié et critiqué tous les faits de lésion de la couche optique, Nothnagel dit, dans l'un de ses derniers ouvrages, que les trou-

[1] VULPIAN; *Physiologie du systéme nerveux.*
LÉPINE; Thèse d'Agrégation, 1875.
ZIEMSSEN; ouvrage cité.
CARVILLE et DURET; Mémoire cité des *Archives de Physiologie.*
FERRIER; Mémoire traduit par DURET.
POINCARÉ; *Leçons sur la physiologie du système nerveux.*
M. DUVAL; art. *Nerfs, Système nerveux*, in *Nouv. Dictionn. de Méd. et de Chir. prat.*
BEAUNIS; *Traité de Physiologie.*
NOTHNAGEL; *Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten*, Berlin, 1879.
FR. FRANK et PITRES; art. *Encéphale*, in *Dict. encycl.*

[2] LUSSANA et LEMOIGNE; *Arch. de Physiol.*, n° 1, 1874.

bles de la vue peuvent survenir dans la lésion du tiers postérieur de la couche optique (*pulvinar*); il est encore impossible de dire avec certitude si c'est une amblyopie croisée ou une hémiopie latérale homonyme. Mais on ne doit pas, par ces seuls troubles visuels, diagnostiquer sûrement une lésion de la couche optique, puisqu'ils se rencontrent avec d'autres localisations (lobes occipitaux, tubercules quadrijumeaux, bandelettes optiques).

D'autres auteurs ont attribué aux couches optiques un rôle important dans la *sensibilité*.

Pour Tood et Carpenter, ce serait là l'aboutissant des faisceaux postérieurs de la moelle, et par suite le siège du *sensorium commune*. Le fait anatomique est en lui-même inexact, et Vulpian a démontré que les lésions expérimentales ou cliniques des couches optiques n'affaiblissent pas la sensibilité.

Luys et Fournié ont cependant encore admis que ces ganglions seraient les centres de perception simple des sensations ; leur lésion abolirait la sensibilité, tout en conservant les mouvements. Mais Carville et Duret ont discuté la valeur des expériences de Fournié, faites avec des liquides qui diffusent, et entraînant chez l'animal des convulsions qui rendent l'examen fort difficile.

Nothnagel, Ferrier, soutiennent, comme Vulpian, que les couches optiques n'ont pas d'action sur la sensibilité générale. C'est aussi la conclusion de Lussana et Lemoigne [1].

Pour la *motilité*, les anciens admettaient que les lésions d'une couche optique entraînent l'hémiplégie du côté opposé, plus accusée au membre antérieur qu'au membre postérieur. Vulpian, en 1866, conteste cette prédominance de la paralysie au membre antérieur, du moins comme caractère spécial aux lésions de la couche optique, mais il ne nie pas l'hémiplégie.

[1] LUYS continue néanmoins à défendre avec talent sa théorie sur le rôle de la couche optique dans les perceptions sensitives et sensorielles, et à soutenir que la capsule interne n'est pas le siège exclusif et nécessaire de la lésion dans l'hémianesthésie d'origine cérébrale. Il divise la couche optique en quatre noyaux ou centres, qui sont : 1° un centre antérieur ou olfactif ; 2° un centre moyen ou optique ; 3° un centre postérieur ou auditif ; 4° un centre médian ou sensitif, en rapport avec la sensibilité générale.

Voy. notamment : *Encéphale*, 1882. II, pag. 402; — et l'obs. de ROUSSEAU, in *Encéphale*, 1883, III, pag. 196. — Ce dernier auteur a plus récemment rapporté (*Encéphale*, 1884, pag. 55; — 1886, pag. 598) deux faits intéressants : dans le premier, une lésion (hémorrhagie et ramollissement) ayant profondément altéré la moitié antérieure de la vision et de la de la couche optique a provoqué des troubles de l'olfaction, de la vision et de la sensibilité générale, sans aucune modification de l'ouïe. Ces troubles étaient bi-encéphaloïde de la latéraux, bien que la lésion fût unilatérale. — Dans l'autre, un encéphaloïde de la couche optique, empiétant sur le lobe occipital et le lobe sphénoïdal, a produit, au point de vue moteur et optique, la plus grande partie de la symptomatologie de la sclérose en plaques.

Les expériences récentes sont venues modifier ces conclusions. Nothnagel enlève les deux couches optiques chez un lapin : pas de trouble de motilité, et l'animal vit encore assez longtemps. Ferrier électrise les couches optiques et ne produit aucune contraction musculaire[1].

Charcot explique par la compression de la capsule interne les phénomènes moteurs et sensitifs consécutifs à certaines lésions de la couche optique. Il reconnaît qu'une hémorrhagie un peu abondante de cet organe peut s'accompagner d'hémiplégie et d'hémianesthésie. « Faut-il en conclure, dit-il, que, comme tant d'auteurs l'ont dit et le répètent encore aujourd'hui, la couche optique est le siège du *sensorium commune*? Non, incontestablement ; il serait facile d'ailleurs de citer nombre de faits où une lésion du tractus de la partie postérieure de la couche optique, déterminée par un épanchement sanguin, après avoir, dans les premières phases de la maladie, c'est-à-dire lorsque existent les conditions de la compression, produit des troubles sensitifs et sensoriels, cesse d'être accompagnée de ces symptômes dans les phases ultérieures, c'est-à dire au moment où, par suite de la résorption de l'épanchement, la compression de la région postérieure ou lenticulo-optique de la capsule interne n'existe plus ».

Ces ganglions ne seraient cependant pas sans influence sur la motilité, d'après Meynert et Nothnagel. Quand on enlève une couche optique, l'animal reste droit sur ses pattes, sans paralysie de la sensibilité ni de la motilité ; toutefois, si l'on écarte avec précaution la patte antérieure opposée sans lui faire perdre l'équilibre, l'animal ne la ramène pas.

Pour Nothnagel, ni les fibres sensitives ni les fibres motrices directes ne passeraient par la couche optique; seulement, c'est là qu'arriveraient les impressions extérieures pour produire les mouvements inconscients. D'après Meynert, la couche optique recevrait des fibres centripètes, enverrait aux muscles des fibres centrifuges, et serait en même temps mise en relation avec l'écorce grise par d'autres fibres centripètes.

Une excitation partie de la périphérie va à la couche optique, s'y réfléchit et produit un mouvement inconscient; en même temps l'écorce grise est prévenue et garde des images de ces mouvements ; ces images rendent ensuite possible la reproduction consciente de ces mêmes mouvements[2].

[1] On a également voulu attribuer à des lésions de la couche optique la production des mouvements anormaux (tremblement, hémichorée, athétose) consécutifs à l'hémiplégie. Nous ne reviendrons pas sur cette question qui a été traitée plus haut (pag. 215).

MEYNERT et JACKSON ont constaté des troubles du sens musculaire dans les maladies de la couche optique.

[2] Ces mouvements inconscients sont ce que les Allemands appellent *psychisch-reflectorisch*. NOTHNAGEL cite l'exemple suivant pour en faire comprendre la nature : Dans certaines hémiplégies faciales, la moitié atteinte de la face ne se contracte pas volontairement, mais se contracte, comme le côté sain, sous l'influence d'affections psychiques, par exemple dans le rire, les pleurs, la douleur. Cette

A l'appui de sa manière de voir, Meynert rapporte deux faits cliniques, qui nous paraissent trop peu concluants pour être cités ici. Nous remarquerons seulement, dans un cas, une action croisée sur les fléchisseurs et directe sur les extenseurs, ce qui nous conduit aux conclusions de Lussana et Lemoigne.

D'après ces derniers expérimentateurs, l'innervation des mouvements de latéralité des membres antérieurs chez les mammifères a son siège dans les couches optiques. La lésion d'un de ces organes paralyse l'adduction du membre antérieur du côté opposé ; d'où déviation du côté correspondant à la lésion et mouvement de manège chez les quadrupèdes.

Aucun autre mouvement n'est altéré ; il n'y a pas d'hémiplégie. L'animal marche droit si on le soutient par des planchettes qui empêchent les mouvements de latéralité ou si l'on enlève les deux couches optiques.

Ott et Wood Field [1] ont conclu de récentes expériences que les couches optiques constitueraient un centre d'arrêt pour l'activité des sphincters (anal et vaginal), et aussi pour les mouvements péristaltiques de l'intestin.

Ces faits ont besoin de confirmation.

Nous insisterons dans un instant, en étudiant la physiologie du corps strié, sur le rôle que les noyaux gris centraux semblent exercer sur la genèse de l'hyperthermie.

§ II. Corps striés. — A-t-on quelques résultats plus précis pour les corps striés?

Pour Willis, c'était le *sensorium commune* ; — pour Magendie, le centre d'une action rétropulsive sur la locomotion ; — pour Chaussier, le point de départ des nerfs olfactifs ; — pour Saucerotte, le centre des mouvements des membres postérieurs ; — pour Tood et Carpenter, c'étaient les organes incitateurs du mouvement.

Vulpian discute toutes ces opinions et conclut, en 1866, que les lésions du corps strié produisent l'hémiplégie, sans qu'on puisse rien dire de plus.

Plus récemment, Nothnagel enlève le *noyau lenticulaire :* alors il y a une déviation des deux jambes vers le côté de la lésion et légère courbure latérale de la colonne vertébrale, à concavité du côté de la lésion. L'animal exécute tous les mouvements.

Il détruit les deux noyaux ; l'animal reste sur ses pattes, mais ne réagit pas ; il reste là, stupide et somnolent, sans bouger, sans cher-

double manière de se comporter peut faire supposer une double source d'innervation. — Nothnagel est tenté de faire passer par la couche optique ces incitations inconscientes ou involontaires.

[1] Ott et Wood Field ; *Centr. f. Nervenk.*, 1880, pag. 6.

cher à remuer. Il n'y a pas de courbure latérale de la colonne. On prend la patte de devant doucement, sans lui faire perdre l'équilibre, on peut la placer dans la position la plus bizarre, sur le cou : il n'essaye pas de la retirer. On pince la queue : alors il ramène la patte et fait un saut, puis redevient immobile. Quelquefois il fait plusieurs sauts de suite, jusqu'à douze ; à une lumière vive, la pupille se contracte, l'œil se ferme, mais l'animal reste immobile. Nothnagel admet, d'après cela, que les faisceaux psycho-moteurs passeraient par ce noyau. Après sa destruction, il reste tous les mouvements inconscients qui ont leur centre dans la couche optique, mais point de mouvements volontaires[1].

De plus, il y a un point du corps strié que Nothnagel appelle *nodus cursorius*. Quand on le pique, l'animal court en avant jusqu'à ce qu'il trouve un obstacle.

Quant au *noyau caudé*, lorsqu'on le détruit avec une aiguille, l'animal ne bouge pas d'abord ; puis il saute de la table, court de ci, de là, en évitant les obstacles.— Ce noyau serait en rapport avec ces espèces de mouvements qui s'exécutent primitivement par la volonté et continuent ensuite automatiquement, comme la course, etc.

Pour Carville et Duret, auxquels nous empruntons ces résultats de Nothnagel, ces derniers phénomènes sont des symptômes d'excitation difficiles à localiser, comme on en produit dans la lésion de plusieurs régions cérébrales, et les premiers phénomènes seraient dus à l'atteinte de la capsule interne.

Par l'électrisation du corps strié (noyau caudé), Ferrier a produit un pleurosthotonos très intense : la tête touchait la queue, les muscles de la face et du cou étaient contracturés, les membres antérieurs et postérieurs dans la flexion forcée ; la prédominance des fléchisseurs sur les extenseurs était toujours très accusée. Tout cessait dès qu'on retirait les électrodes.

Il y a un contraste frappant entre ces phénomènes bruyants et le silence moteur qui suit l'électrisation de la couche optique.

Carville et Duret ont obtenu les mêmes résultats que Ferrier. C'est un fait qui semblait acquis ; mais Pitres a démontré devant la Société de Biologie que la contracture ne se produisait pas quand l'excitation

[1] Lépine, Nothnagel, Blaise (*Gaz. hebd. des Sc. méd. de Montpellier*, 1882), Rondot (*Bull. de la Soc. anat.*, 1877), ont observé, en clinique, la destruction isolée d'un ou des deux noyaux lenticulaires chez des sujets qui n'avaient jamais eu de paralysie motrice.

Krœmer (*Deut. med. Woch.*, 1885, n° 19), dans un cas de lésion limitée aux noyaux lenticulaires, n'a point noté de paralysie des membres, mais a constaté de la paralysie faciale et des troubles vaso-moteurs (cyanose, œdème, sécrétion oculo-nasale, hypothermie).

Hutchinson (*Brain*, 1887, pag. 223) signale, dans un cas de tumeur du corps strié, une paralysie isolée des sphincters.

Un certain nombre d'auteurs allemands considèrent encore la partie externe du noyau lenticulaire (*globus pallidus*) comme sensible aux excitations.

restait limitée au noyau caudé, et avait lieu seulement quand elle se propageait jusqu'à la capsule interne.

Les expérimentateurs français ont enlevé le noyau caudé: mouvement de manège, grande faiblesse du côté opposé à la lésion, chutes fréquentes sur ce côté. Ils concluent à l'impossibilité, dans ce cas, des mouvements de progression. Mais il n'y a qu'une seule expérience bien réussie!

On admet aujourd'hui, d'une manière générale, avec Nothnagel, que « les foyers destructifs dans le corps strié peuvent produire une paralysie croisée motrice[1], sensitive (?), sensorielle (?) et vaso-motrice », et que, « si le foyer n'est pas trop petit, l'hémiplégie motrice est la règle ».

Mais un point encore incomplètement élucidé est celui de savoir si ces hémiplégies sont ou non incurables et suivies de contractures.

Voici ce que nous avons observé dans quatre cas récents :

Hémiplégie guérie dans les deux faits suivants: 1. Lésion ayant détruit: sur la coupe frontale, presque tout le noyau lenticulaire, la capsule externe et l'avant-mur; tout le noyau lenticulaire, la capsule et l'avant-mur sur la coupe pédiculo-pariétale; — 2. Vaste foyer ayant détruit : sur la coupe frontale, tout le noyau lenticulaire, la capsule externe, l'avant-mur, et une partie de substance blanche au-dessous ; tout le noyau lenticulaire sur la coupe pariétale.

Hémiplégie permanente dans les deux faits suivants: 1. Lésion ayant détruit, sur la coupe frontale, le noyau caudé, la partie supérieure de la couche optique et la substance blanche qui les séparait; — 2. Petit foyer ayant détruit le noyau lenticulaire, uniquement au niveau de la coupe pariétale.

Ces observations (surtout la dernière) montrent la réserve qu'il faut encore garder sur cette question de la curabilité de l'hémiplégie par lésion du corps strié seul.

Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître qu'il n'y a encore aucun moyen clinique de distinguer les lésions du noyau caudé et les lésions du noyau lenticulaire.

On s'est beaucoup occupé, dans ces dernières années, de l'action exercée par les noyaux gris centraux (corps strié et couche optique) sur la *température* du corps.

Ott[2], qui admet les centres thermiques multiples, corticaux et centraux, en décrit un à la partie antérieure du thalamus, tout près de son point d'union au corps strié ; une piqûre à ce niveau provoque, d'après lui, une élévation de 3 à 4 1/2 degrés Fahr.

Aronsohn et Sachs[3], par l'excitation mécanique et électrique de la

[1] Sgobbo (de Naples), au dernier Congrès de la Société italienne de Médecine interne (*Semaine médicale*, 28 oct. 1891), a conclu de ses expériences que les fonctions du corps strié sont purement motrices.

[2] Ott; *The med. News*, 4 juill. 1885. — *Brain*, janv. 1889.

[3] Aronsohn et Sachs; *Arch. f. die Gesammte Phys.*, Bd. XXXVII, pag. 232.

partie interne du corps strié, dans le voisinage du nodus cursorius de Nothnagel, obtiennent une élévation notable de la température centrale, de la température musculaire et cutanée, avec un accroissement sensible dans l'énergie respiratoire et l'excrétion de l'urée.

White [1] a obtenu une élévation de la température des deux côtés du corps en excitant l'un quelconque des noyaux gris. Une augmentation de 3 à 5 degrés Fahr. est produite par la lésion du corps strié ; elle se produit au bout de 3 à 4 heures et dure 30 heures en moyenne. L'excitation de la couche optique donne une élévation de 2 à 3 degrés Fahr. qui se maintient 24 heures.

Bourneville et Bogojawlenski signalent également l'hyperthermie comme une conséquence des lésions du corps strié ; Beevor et Ollivier décrivent celle qui succède aux lésions de la couche optique.

§ III. Tubercules quadrijumeaux. — Les tubercules quadrijumeaux constituent le noyau gris d'origine des nerfs optiques ; c'est là qu'aboutissent ces nerfs après les corps genouillés.

L'influence de ces organes sur les *mouvements de l'iris* paraît établie. Herbert Mayo aurait montré que l'excitation du bout central du nerf optique coupé produit le rétrécissement des deux pupilles. Flourens a fait voir ensuite que l'excitation directe des tubercules quadrijumeaux produit des mouvements dans l'iris des deux côtés. Certes, quand on enlève l'hémisphère cérébral, les réflexes de l'iris persistent, quoique la vue soit supprimée, tant que les tubercules quadrijumeaux existent [2]. Une blessure profonde de ces tubercules entraîne, au contraire, la paralysie complète de l'iris à la lumière.

Ces organes paraissent aussi avoir une action sur la vue ; c'est une action surtout, mais non exclusivement, croisée (Vulpian).

Les physiologistes admettent, en outre, une action sur les mouvements de l'œil. D'après Adamück, l'excitation du tubercule quadrijumeau antérieur droit produit la rotation à gauche des deux yeux : si la partie antérieure est seule excitée, les lignes de regard se dirigent horizontalement ; si c'est la partie moyenne, les deux lignes de regard se dirigent en haut, et la pupille devient plus large ; si l'excitation porte plus en arrière, cette position s'unit avec la convergence des deux yeux ; enfin,

[1] White ; *Brit. med. Journ.*, juin 1889, 1401 ; — *The Journ. of Physiol.*, vol. XI, 1.

[2] Cependant les excitations portant sur les hémisphères cérébraux peuvent exercer une action sur la pupille, par suite d'un retentissement réflexe sur les tubercules quadrijumeaux. Mislawski, auquel on doit des travaux sur les modifications pupillaires consécutives aux lésions corticales, tire de l'expérimentation physiologique les conclusions suivantes (*Société de Biologie*, 2 avr. 1887) :

1° L'écorce grise produit une dilatation active des pupilles en agissant sur leur centre dilatateur ;

2° Elle a une action dépressive sur le centre constricteur des pupilles placé dans les tubercules quadrijumeaux, action qui a pour effet une dilatation indirecte des pupilles.

si la partie postérieure est excitée, la convergence augmente, les lignes de regard se dirigent en bas, et la pupille se rétrécit (Beaunis).

Ferrier, en électrisant les tubercules quadrijumeaux, a développé la dilatation des pupilles et, en plus, un opisthotonos intense. La production de ce dernier fait peut être bien due à la diffusion du courant et à l'excitation du pédoncule cérébral.

Les cliniciens sont arrivés, sur certains points, aux mêmes conclusions que les physiologistes.

Dans plusieurs faits avec destruction des tubercules quadrijumeaux des deux côtés, comme celui de Pidoux (1871), il y avait cécité complète et dilatation des pupilles.

La séméiologie est beaucoup moins nettement analysée pour les lésions unilatérales. La lésion d'une bandelette optique donne l'hémiopie gauche ou droite dans les deux yeux ; la lésion antérieure ou postérieure du chiasma produit l'hémiopie nasale ou temporale dans les deux yeux ; la lésion d'un hémisphère, d'une capsule interne, donne au contraire l'amblyopie croisée. Les tubercules quadrijumeaux sont là, entre les bandelettes optiques et la capsule interne ; d'où l'idée de Charcot qu'il pourrait bien y avoir dans cette région l'entre-croisement complémentaire des fibres qui ont échappé à la décussation dans le chiasma.

C'est là une hypothèse que les faits peuvent seuls contrôler. Charcot ne cite qu'un cas de Bastian dans lequel l'amblyopie croisée avait été produite par la lésion unilatérale des tubercules quadrijumeaux. Ce fait, encore unique, a besoin de confirmation.

Les tubercules quadrijumeaux ont-ils une influence sur la *coordination des mouvements*?

Flourens a montré qu'à la suite d'une lésion un peu profonde d'un seul tubercule, les oiseaux se mettent à tourner sur eux-mêmes, autour de leur axe vertical et du côté de la blessure.

Pour Serres, d'après des vivisections et quatre observations cliniques, la destruction des tubercules donnerait naissance à des désordres de tous les mouvements qui seraient tout à fait comparables à ceux de la chorée (Poincaré).

Récemment, Kohts a publié un fait intéressant de lésion limitée aux tubercules postérieurs et ayant entraîné une ataxie locomotrice. Il rapproche ce fait de deux analogues de Hénoch et de Steffen. De plus, il a fait des vivisections qui, avec celles de Goltz, confirment cette action coordinatrice des tubercules quadrijumeaux[1].

Voici quelques conclusions de Nothnagel, relativement aux tubercules quadrijumeaux :

[1] KOHTS ; *Rev. des Sc. méd.*, IX, pag. 144.

«... D'après les observations connues, il semble que les symptômes soient différents, suivant que la lésion porte sur les tubercules antérieurs ou postérieurs.

L'altération des tubercules antérieurs entraîne presque toujours (il y a des exceptions) la diminution de la vue ou la cécité. Mais ce symptôme est très équivoque... Si, dans une amaurose survenue d'une manière aiguë (avec défaut de réaction des pupilles), il y a d'autres symptômes d'un foyer encéphalique, et si, en même temps, l'examen ophtalmoscopique est négatif, on doit admettre une altération des tubercules quadrijumeaux antérieurs.

Dans les lésions des tubercules postérieurs, il peut y avoir (mais ce n'est pas nécessaire) une paralysie ou une parésie de quelques rameaux de l'oculo-moteur commun... La forme et la disposition de la paralysie de l'oculo-moteur ont plus d'importance que la présence même de cette paralysie. Une lésion bilatérale de certains rameaux analogues fait penser aux tubercules quadrijumeaux avec d'autant plus de probabilité qu'il n'y a pas en même temps de paralysie alterne des extrémités. Cette bilatéralité de l'action sur l'oculo-moteur paraît s'observer même dans les lésions unilatérales des tubercules quadrijumeaux.

On ne peut rien dire de précis sur l'état des pupilles ; pourtant la réaction semble supprimée dans les lésions des tubercules antérieurs [1]....»

[1] C'est en se basant sur ces principes que HALLOPEAU (*Encéphale*, 1885, pag. 182) a localisé la lésion dans les tubercules quadrijumeaux dans le cas suivant: M. X... a été atteint soudainement d'une cécité complète en même temps que d'une agitation choréiforme dans une moitié du corps et de mouvements de rotation. Ces accidents, après avoir persisté avec intensité pendant plusieurs jours, se sont peu à peu dissipés, et il ne reste actuellement qu'une légère obnubilation de la vue.— Ces désordres ont été attribués par HALLOPEAU à une embolie dans une des artères qui se distribuent aux tubercules quadrijumeaux du côté droit, et plus probablement dans l'une des branches antérieures. Car ce sont surtout les *nates* dont l'influence sur la vision est bien établie.

Les anatomistes (Voy. le *Traité* de TESTUT) admettent, en effet, que la racine blanche externe, la plus importante des deux racines du nerf optique (puisqu'elle renferme toutes les fibres optiques de la bandelette, tant celles du faisceau croisé que celles du faisceau direct), envoie la plus grande partie de ses fibres au corps genouillé externe et de là au tubercule quadrijumeau antérieur; la racine blanche interne, qui ne renferme aucune fibre optique et qui est la continuation du faisceau commissural de Gudden, aboutit au corps genouillé interne et au tubercule quadrijumeau postérieur. Les tubercules quadrijumeaux postérieurs (*testes*) ne font donc nullement partie du système optique; BAGINSKY leur fait jouer un rôle important dans la fonction auditive. Les dégénérescences expérimentales, consécutives à l'ablation des globes oculaires, ou inversement des corps genouillés ou des tubercules quadrijumeaux (GUDDEN, BECHTEREW), confirment en tous points ces données.

Certaines fibres, émanant des tubercules quadrijumeaux antérieurs, se rendent au noyau du moteur oculaire commun ; c'est ce qui explique les modifications du réflexe pupillaire consécutives à la lésion de ces organes (MENDEL).

Dans des études plus récentes[1], Nothnagel insiste sur les symptômes d'ataxie ébrieuse et les paralysies incomplètes et inégales des muscles moteurs des deux yeux, que l'on observe, à côté des troubles visuels proprement dits, au cours des lésions isolées des tubercules quadrijumeaux ; Eisenlohr[2] attribue une grande importance, pour le diagnostic de ces lésions, aux troubles visuels et pupillaires.

Ajoutons enfin que, dans un travail[3] qui a besoin de confirmation, Ott et Wood Field ont attribué aux tubercules quadrijumeaux une action d'arrêt sur la sécrétion sudorale.

§ IV. PÉDONCULES CÉRÉBRAUX. — Les pédoncules cérébraux contiennent tous les conducteurs qui unissent le cerveau à la périphérie : conducteurs de la motilité, de la sensibilité et vaso-moteurs. La lésion un peu étendue d'un pédoncule peut donc entraîner une hémiplégie complète portant sur ces trois actions.

Nous avons vu que l'intégrité de la vue et de l'odorat (sens supérieurs ou cérébraux) distingue cette hémiplégie d'origine pédonculaire de l'hémiplégie tout aussi complète qu'entraînent les lésions de la capsule interne.

Quelquefois la paralysie, tout en étant complète, peut porter d'une manière plus accentuée, soit sur la sensibilité, soit sur la motilité. Ces particularités pourraient, d'après Meynert et Huguenin, faire préciser le siège de la lésion : les conducteurs centrifuges moteurs seraient à la partie interne du pédoncule, et les conducteurs centripètes sensitifs à la partie externe. Weber a observé un cas dans lequel la lésion portait sur la partie interne et avait entraîné en effet une hémiplégie motrice complète et une hémianesthésie incomplète. Wiessmann[4] a publié un fait extrêmement instructif dans lequel une hydatide interpédonculaire avait produit une paralysie complète des quatre membres, sans troubles sensitifs, ni paralysie des nerfs crâniens.

Enfin, d'autres fois, quand la lésion est considérable, assez étendue et siège à la partie interne, l'oculo-moteur commun peut être atteint, et alors on a vu une forme particulière de paralysie alterne tout à fait caractéristique, portant sur la face et les membres du côté opposé à la lésion et sur l'œil du côté de la lésion[5]. Nous avons décrit plus haut

[1] NOTHNAGEL ; *Brain*, 1889, tom. XII, pag. 21, — et *Wien. med. Presse*, 1889, n° 3, pag. 89.

[2] EISENLOHR ; *Münch. med. Woch.*, 20 mai 1890, n° 20 (*Rev. des Sc. méd.*, XXXVII, pag. 500).

[3] OTT et WOOD FIELD ; *Centralbl., f. Nervenh.*, 1880, pag. 7.

[4] WIESSMANN ; *Corr. Blatt. f. Schweiz. Aerz.*, 1 juin 1890, n° 11, pag. 363.— *Rev. des Sc. méd.*, XXXVII, pag. 500.

[5] Cette paralysie alterne n'est pas absolument pathognomonique. « On ne pourra l'attribuer à un foyer du pédoncule cérébral que si elle survient complète en une fois ; si elle se développe au contraire graduellement, elle ne prouve pas le siège

(pag. 308) ce complexus symptomatique sous le nom de *syndrome de Weber*.

§ V. Protubérance annulaire. — Pour la protubérance annulaire, nous avons déjà indiqué dans l'*hémiplégie alterne* le vrai symptôme important pour cette région [1]. En dehors de cela, il n'y a rien de bien absolu.

La paralysie alterne ne se produit que quand la lésion siège dans la région postérieure bulbaire ; l'hémiplégie est, au contraire, complète et croisée si la lésion est dans la région antérieure pédonculaire [2].

Si la lésion est au milieu, sur la ligne médiane, il peut y avoir paralysie généralisée aux quatre membres ; quelquefois, mais rarement, on a observé de la paraplégie.

Hallopeau et Giraudeau [3], dans une observation bien étudiée de compression de la protubérance par un anévrisme du tronc basilaire, ont signalé une paralysie des quatre membres.

On notera encore, dans la symptomatologie de la protubérance, la fréquence des convulsions et des contractures, et la faiblesse relative des troubles intellectuels [4]. Quand la lésion est intense, l'ictus est très grave : il entraîne rapidement la mort au milieu de phénomènes convulsifs.

On peut ajouter les considérations suivantes, empruntées en partie à Nothnagel.

La *dysarthrie* et l'*anarthrie* se rencontrent plus souvent dans les foyers protubérantiels qu'avec toute autre localisation (sauf la moelle allon-

et il faut invoquer d'autres éléments. Dans les tumeurs, l'oculo-moteur du côté opposé peut aussi être intéressé. » (Nothnagel.)

Un double ptosis et des troubles cérébraux ont été les phénomènes prédominants dans un cas d'hémorrhagie pédonculaire publié par Rickards (*Brit. med. Journ.*, avril 1886). — Voy. aussi les obs. récentes de Leube (*Deut. Arch. f. klin. Med.*, XL, pag. 271) et d'Alexander (*Deut. med. Woch.*, 1887, n° 18, pag. 376).

[1] Voy. plus haut, pag. 306.

[2] Rondot a bien étudié (Thèse de Paris, 1883) l'hémiplégie homonyme de la face et des membres dans les lésions en foyer de la protubérance annulaire. Les lésions siègent alors dans l'étage moyen, plus rarement dans l'étage supérieur, et sont limitées à la zone que parcourt le faisceau pyramidal (avant l'entre-croisement du facial). Cette paralysie est habituellement moins intense à la face qu'aux membres, se comporte comme les hémiplégies d'origine cérébrale, et peut, comme elles, entraîner une dégénérescence descendante. La terminaison fatale est de règle.

Voy. aussi, sur les caractères de la paralysie dans les lésions protubérantielles, Régnault, Thèse de Lyon, 1890.

[3] Hallopeau et Giraudeau ; *Encéphale*, 1883, pag. 657.

[4] Bitot (*Académie des Sciences*, 18 mai 1885) considère, au contraire, la partie moyenne de la protubérance comme jouant le rôle d'un centre pour la parole, l'intelligence et la volonté.

gée)[1]... Il n'est pas encore certain que la *paralysie oculaire conjuguée* (droit externe du côté de la lésion et droit interne du côté opposé) soit caractéristique pour les foyers du pont[2].

Le sens de la déviation musculaire, dans les cas de paralysie des nerfs crâniens dépendant d'une lésion de la protubérance, est très variable; tout dépend du siège de la lésion protubérantielle, qui peut affecter les tractus nerveux au-dessus et au-dessous de leur entre-croisement.

Les anesthésies sont relativement plus fréquentes dans les foyers du pont que dans ceux du cerveau ; pourtant cet élément n'a pas grande valeur pour le diagnostic dans un cas donné[3].

Les troubles de la déglutition n'ont qu'une valeur limitée pour le diagnostic ; ils peuvent l'aider, mais non l'établir. Il en est de même des troubles de la respiration et de la circulation.

Sous ce dernier rapport, Hallopeau et Giraudeau, dans le fait déjà

[1] Tout récemment, MARKOWSKI *(Arch. f. Psychiatrie*, XXII, 2, pag. 367, 1892) a étudié les troubles de la parole survenant au cours des lésions protubérantielles, et a démontré que c'est surtout dans les cas de lésions intéressant la partie droite de la protubérance que l'anarthrie se manifeste.

[2] D'après GRAUX (Thèse de Paris, 1878), la paralysie conjuguée du droit externe d'un côté et du droit interne de l'autre, surtout dans le cas où le droit interne n'est paralysé que pour les mouvements synergiques bilatéraux, permettrait de diagnostiquer presque mathématiquement une lésion du noyau de la sixième paire, — Nous croyons cette proposition trop absolue, puisque des lésions de l'hémisphère peuvent entraîner cette même déviation conjuguée.—Voy. plus haut (chap. v) ce qui a été dit de la *Déviation conjuguée de la tête et des yeux*.

C'est conformément au principe que nous venons d'indiquer, d'après GRAUX, que REMAK *(Soc. de Psych. et Mal. nerv. de Berlin*, 11 juillet 1881 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1882, IV, pag. 249) a diagnostiqué, chez un malade qui présentait une paralysie de l'oculo-moteur externe gauche et du droit interne droit : un foyer de ramollissement dans la moitié de la protubérance, siégeant, vu l'intégrité du facial du même côté, un peu plus haut que dans les observations communiquées jusqu'ici (Comp. les séances de la même Société des 7 février 1876 et 12 juillet 1880).

Voir aussi, sur le même sujet :

QUIOC *(Lyon médical*, 1881, n° 27) ;

BLEULER *(Deut. Arch. f. kl. Med.*, XXXVII, pag. 567, — et XXXVIII, pag. 28) ;

FINNY *(The Dublin Journ. of med. Sc.*, mai 1889, 380; *Rev. des Sc. méd.*, XXXVI, pag. 516) ;

HUGHES BENNET et SAVILL *(Brain*, XLV, juill. 1889) ;

LANNOIS et REGNAULT *(Lyon médical*, 9 nov. 1890) ;

REGNAULT (Thèse de Lyon, nov. 1890) ;

BLOCQ et GUINON *(Arch. de méd. expér.*, 1 janv. 1891, n° 1, pag. 74 ; — etc.)

Dans leur observation, HALLOPEAU et GIRAUDEAU ont observé une déviation conjuguée intermittente (sorte de nystagmus horizontal avec déviation progressive dans le même sens) et de nature irritative.

[3] COUTY ; *Gazette hebdomadaire*, 1877 et 1878.

FEUILLET ; Thèse de Paris, 1877.

D'un travail plus récent *(Encéphale*, 1883, pag. 189) BELLANGÉ a conclu qu'un signe ayant une certaine valeur dans les lésions de la protubérance est « la perte généralisée d'une ou de plusieurs sensibilités, mais en particulier de l'algésie ».

cité de compression de la protubérance par dilatation anévrismale du tronc basilaire, ont noté le curieux phénomène suivant : dès qu'on mettait le malade sur son séant, la tête s'inclinait en avant, et immédiatement la respiration s'arrêtait en expiration, tandis que le pouls continuait à battre régulièrement pendant quelques secondes, puis se ralentissait insensiblement. Si, dans ces conditions, on renversait la tête en arrière, immédiatement la respiration se rétablissait et reprenait bientôt les caractères qu'elle offrait avant que le malade eût été déplacé. Les mêmes phénomènes se reproduisaient, à volonté, dans l'ordre que nous venons d'indiquer, suivant que l'on inclinait en avant ou en arrière la tête du malade : pendant plus de douze heures on put les observer ; la mort survint au bout de ce temps, par asphyxie progressive.

Les auteurs de l'observation expliquent cette singularité par ce fait que, quand la tête était en avant, la compression de la protubérance par l'anévrisme était à son maximum, tandis qu'elle était au contraire à son minimum quand la tête était renversée en arrière. — L'arrêt en expiration serait probablement dû à une excitation du pneumogastrique.

L'ataxie survient rarement dans les foyers du pont; pourtant son existence, dans un cas donné, n'empêcherait pas le diagnostic de ce siège [1].

Eichhorst[2] signale, dans les lésions de la protubérance, de fortes élévations de la température centrale ; dans un cas, il a enregistré une température rectale de 43°,6.

On a noté, dans certains faits, divers mouvements involontaires (rétropulsion[3], oscillations pendulaires des extrémités, trismus, etc.); ces signes sont sans valeur actuelle pour le diagnostic.

§ VI. Cervelet. — La séméiologie du cervelet n'est pas encore arrivée à des conclusions bien précises [4].

L'*hémiplégie* a été considérée comme un symptôme des lésions du cervelet (tumeurs, abcès, hémorrhagies) : pour les uns, c'est une hémiplégie croisée ; pour les autres, une hémiplégie directe.

[1] Dans l'appréciation diagnostique de ces faits, il faut tenir compte de la coïncidence, notée par quelques auteurs, des lésions médullaires du tabes avec un foyer de ramollissement de la protubérance (Voy. notamment le travail cité plus haut de Bellangé, in *Encéphale*, 1883, pag. 189).

[2] Eichhorst ; *Pathologie interne*, 3e vol., pag. 350.

[3] Penzoldt ; *Rev. des Sc. méd.*, XIII, pag. 528.

[4] Leven et Blachez ; article *Cervelet*, in *Dictionn. encycl.*
Vulpian ; *loc. cit.*
Ferrier ; *loc. cit.*, et livre sur le *Cerveau*
Nothnagel ; *loc. cit.*
Luciani ; *Arch. ital. de Biol.*, XVI, pag. 289, 1891-92.

On admet aujourd'hui que l'hémiplégie n'est pas produite par une lésion du cervelet pure, sans action de voisinage (ramollissement) ; l'hémiplégie est, au contraire, produite quand une lésion volumineuse (hémorrhagie, tumeur) comprime les parties voisines, comme l'isthme.

D'autres fois, au lieu d'une paralysie, ce sont des phénomènes d'excitation (convulsions, crises épileptiformes) que l'on observe au cours des affections du cervelet.

Flourens a cependant démontré que la *motilité* est atteinte d'une certaine manière : quand on enlève le cervelet à un animal, par couches successives, il devient faible et a de la peine à se tenir ; il ne se tient qu'en multipliant les points d'appui, en s'appuyant sur les ailes et sur la queue. Il ne peut pas progresser. Il peut faire encore des mouvements isolés, mais il ne peut pas les coordonner en mouvements combinés pour la progression. Flourens attribue, d'après cela, au cervelet une sorte de pouvoir coordinateur des mouvements.

Ces faits ont été constatés par tout le monde ; ils peuvent seulement être interprétés différemment. Pour certains physiologistes, comme Leven, ce seraient des phénomènes d'entraînement. Entraîné de ci, de là, contre les obstacles, l'animal ne pourrait garder l'équilibre ou progresser normalement.

Cliniquement, Duchenne a bien étudié le malade atteint de lésion cérébelleuse. Au lit, il a une force musculaire considérable, exécute tous les mouvements qu'il veut, etc. Dès qu'il se lève, c'est un homme ivre, il a l'air d'avoir des vertiges et de chercher son équilibre ; sa démarche est saccadée, il trébuche et tombe facilement ; l'occlusion des yeux n'exerce aucune influence sur sa façon de progresser. C'est là un tableau bien distinct de celui de l'ataxique, qui lance ses jambes tout différemment.

Quelquefois le malade a des impulsions irrésistibles, une tendance au recul ou aux attitudes spéciales du corps et de la tête[1] (rétroflexion de la tête, opisthotonos, pleurosthotonos), de l'entraînement latéral. On voit que c'est un ensemble symptomatique analogue à celui que présentent les animaux, sauf les différences qui tiennent au mode spécial de progression de l'homme.

Cette action du cervelet sur la *coordination musculaire* est aujourd'hui très généralement admise[2].

Ajoutons seulement que, d'après Nothnagel, la titubation cérébelleuse indique une intervention fonctionnelle du *lobe moyen* (que ce soit primitivement ou secondairement). Elle peut, au contraire, manquer

[1] Bernheim et Simon ; *Revue médicale de l'Est*, 1887, n°s 1 et 2. Herringham ; *Rev. des Sc. médic.*, XXXIII, pag. 106.

[2] Voy. Lussana ; *Arch. ital. de Biol.*, tom. VII, fasc. II, pag. 145. — Cet auteur explique à la fois, par le mécanisme de l'incoordination motrice, la démarche ébrieuse et le nystagmus qui accompagnent si souvent les lésions cérébelleuses.

dans des altérations cérébelleuses qui siègent dans les hémisphères[1].

Nous avons observé deux faits confirmant cette dernière proposition. Un vaste foyer dans un hémisphère cérébelleux n'avait entraîné pendant la vie, chez l'un des malades, aucun phénomène vertigineux ou ataxique; tandis que, chez l'autre[2], un affreux état vertigineux correspondait à un foyer siégeant à la partie antérieure du lobe moyen du cervelet. Dans ce dernier cas, il y avait aussi un foyer d'hémorrhagie capillaire au niveau de la partie moyenne du pédoncule cérébelleux moyen, à droite.

C'est, au contraire, à la première catégorie de faits qu'appartiendraient plutôt les observations contenues dans le dernier travail de Kirchhoff[3] sur la sclérose atrophique du cervelet, travail dans lequel il conclut notamment que «l'atrophie hémilatérale du cervelet d'origine embryogénique, suivie de sclérose, peut entraîner des troubles de la motilité de la moitié du corps homologue», et qu'on semble «autorisé à établir un rapport entre la lésion des lames transverses du cervelet et les troubles moteurs du même côté du corps[4]».

La *sensibilité* paraît intacte dans la plupart des maladies du cervelet.

La Peyronnie, Pourfour du Petit, Dugès, etc., avaient admis le contraire et avaient fait du cervelet le *sensorium commune*, en le considérant comme le prolongement des cordons postérieurs. Cette théorie a été reprise plus récemment par Lussana. Elle paraît actuellement condamnée par la physiologie et par la pathologie.

A propos de la sensibilité, il faut parler de la *céphalalgie*, qui est un symptôme courant des lésions cérébelleuses. Nous avons observé un malade mort à l'Hôpital-Général, et chez lequel une tumeur du cervelet ne s'était manifestée pendant la vie que par de la céphalalgie.

Ce symptôme a été noté 58 fois sur 100 cas. Le plus souvent, la dou-

[1] Chez quatre sujets dont Bristowe (*S.-Thomas Hosp. rep.*, XIV, pag. 181. — *Rev. des Sc. méd.*, XXIX, pag. 105) rapporte l'histoire, l'incoordination motrice a fait totalement défaut.

Dupuy (*Société de Biologie*, nov. 1887) conclut de ses expériences que l'ablation complète du cervelet et de ses pédoncules ne détermine aucun trouble de locomotion, mais provoque un affaiblissement extrême de la force musculaire dans l'individu tout entier.

[2] Obs. XIII, in *Localisations cérébrales*, 3e édit., pag. 314.

[3] Kirchhoff; *Arch. f. Psych. u. Nervenk.*, XII, pag. 3. — Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1883, VI, pag. 118.

[4] Hitzig a communiqué au Congrès des Neurologistes et des Aliénistes de l'Allemagne du S.-O., à Bade (16 juin 1883; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, pag. 368), un cas intéressant de déchet hémilatéral du cervelet (avec autopsie). Mais l'analyse symptomatique de ce fait nous entraînerait trop loin.

Sommer a également publié (*Arch. f. Psych.*, XV, 1. — Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1885, IX, pag. 261) un fait de sclérose cérébelleuse; mais l'observation est trop incomplète pour étayer des considérations séméiologiques.

Comp. encore une observ. de Robert de tubercules du cervelet, dans la *Gaz. hebdom. des Sc. méd.* de Bordeaux, 1883, n° 18.

leur est occipitale, dans un quart des cas. Quelquefois, mais plus rarement, elle est frontale ou générale. Souvent elle présente une fausse intermittence.

Le *vertige* est également un des symptômes les plus fréquents et les plus pénibles des maladies du cervelet. Lorsqu'il survient par crises, accompagné de vomissements, il est souvent difficile de distinguer l'affection cérébelleuse de la maladie de Ménière; la titubation, quand elle existe, permet de faire le diagnostic.

Les troubles de la *vue* ont une grande importance clinique. On a noté 59 fois sur 100 une altération quelconque dans l'appareil visuel.

Les physiologistes ont constaté, déjà depuis longtemps, non pas l'amblyopie ou la cécité après les lésions du cervelet, mais des troubles moteurs de l'œil. Récemment, Ferrier a bien mis le fait en lumière.

Il électrise le cervelet : il ne produit rien pour la sensibilité ni pour la motilité ; l'animal reste debout, mais chancelant. Si on l'excite à marcher il trébuche et tombe souvent, comme s'il était ivre. Quand on observe les yeux, on distingue un nystagmus très prononcé. En promenant les électrodes à la surface du cervelet, on produit souvent des mouvements dans les yeux.

Cliniquement, on a parfois noté des troubles moteurs oculaires : strabisme, rotation convulsive des yeux, nystagmus[1]; souvent aussi, dilatation et immobilité des pupilles.

Dans d'autres cas, on a observé de l'amblyopie ou une amaurose avec lésion du fond de l'œil (névrite optique). Cela est dû probablement, alors, au voisinage des pédoncules cérébelleux et des tubercules quadrijumeaux.

On a également noté des troubles d'accommodation. Caton a insisté sur ce fait. Si le malade, étant occupé à lire, levait les yeux vers un nouvel arrivant, il lui semblait que celui-ci fût enveloppé d'un brouillard, et la vision ne devenait distincte qu'au bout de deux ou trois secondes[2]. Ce symptôme ne me paraît pas du reste avoir grande signification.

Plus récemment, Duval et Laborde[3] ont réalisé des faits dans lesquels il y a déviation (non conjuguée) des yeux, par suite d'une lésion expérimentale du cervelet et des fibres cérébelleuses.

Les variétés observées de déviations asynergiques peuvent être ramenées aux trois formes principales suivantes :

1. Révulsion double des globes oculaires *en haut* d'un côté, *en bas* de l'autre.

Il y a presque toujours, en ce cas et en même temps, giration de l'animal sur l'axe ou roulement.

[1] Dans le fait de lésion cérébelleuse que nous avons publié et que nous avons rappelé plus haut, le nystagmus avait été extrêmement intense.

[2] Caton ; *Rev. des Sc. méd.*, VIII, n° 1.

[3] Duval et Laborde ; *Journal de l'Anatomie et de la Physiologie*, 1879 et 1880.

2. Entraînement simultané d'un œil *en haut et en dedans*, de l'autre *en bas et en dehors*.

3. Entraînement des deux yeux *en dehors*, tantôt en dehors et en haut, tantôt en dehors et en bas.

Ce qui caractérise spécialement la déviation dans tous ces cas, c'est qu'elle est toujours *asynergique*, c'est-à-dire qu'il y a dissociation constante dans les mouvements des yeux, ceux-ci étant en sens contraire ou en strabisme divergent double[1].

Pour l'*ouïe*, Luys a noté la surdité 9 fois sur 100 cas, peut-être par compression des origines de l'auditif.

D'autre part, Edinger[2] signale, parmi les rameaux d'origine du nerf auditif, un groupe de fibres émanant de ce qu'il appelle le faisceau sensoriel direct du cervelet; ce faisceau avait déjà été décrit par Meynert sous le nom de division interne du pédoncule cérébelleux.

Symptôme commun dans les affections cérébrales ou méningiennes, les *vomissements* sont beaucoup plus fréquents dans la pathologie du cervelet : ils se présenteraient dans un tiers des cas. Quelquefois ils surviennent par accès avec la céphalalgie et le vertige; d'autres fois, ils sont continus ; ils peuvent même devenir intolérables et incoercibles, comme dans la grossesse.

La physiologie pathologique du phénomène est, du reste, difficile à indiquer; il n'y a rien à retenir de l'hypothèse de Willis, qui voulait que le cervelet présidât aux fonctions organiques.

Ce phénomène, comme le suivant d'ailleurs, reconnaît probablement une origine bulbaire.

La *mort subite* a été très souvent notée dans les maladies du cervelet. Ce fut la terminaison du fait personnel dont nous parlions tout à l'heure. Luys l'a observée dans un quart des cas[3].

Dans les expériences, la survie des animaux est très différente, suivant qu'on touche ou non à la moelle allongée. Il est probable que le voisinage de cet organe doit intervenir aussi cliniquement dans les faits observés.

Tels sont les grands traits, encore bien indécis, de la séméiologie cérébelleuse.

[1] A. Robin; Thèse d'agrégation, 1880, pag. 57.

[2] Edinger ; *Berl. klin. Woch*, juill. 1886, n° 30, pag. 507.

[3] Voy. aussi sur le même point:

Carmichael (*Rev. des Sc. méd.*, XIII, pag. 535);

Sommer (*Arch. f. Psych. und Nervenk.*, XV, pag. 253) ;

Duponchel (*Journal de médecine de Bordeaux*, 1er août 1886) ;

Herringham (*S.-Barth. Hosp. rep.*, 1887, XXII, pag. 65. — *Rev. des Sc. médic.*, XXXIII, pag. 106).

Vous savez que Gall faisait du cervelet le centre des *instincts sexuels*. Mais la physiologie et la clinique n'ont pas vérifié cette hypothèse. Flourens a vu un coq conserver l'instinct de la propagation après l'extirpation du cervelet. Chez l'homme, on a vu aussi des atrophies de cet organe n'entraîner aucun trouble de ce côté. Martineau a bien cité un cas d'érotisme remarquable chez un homme de 60 ans, dont le cervelet était malade. Mais c'est là un fait exceptionnel et sans valeur séméiologique.

Luciani a repris plus récemment[1] l'étude expérimentale des fonctions du cervelet.

Après l'ablation complète du cervelet chez le chien, il faut laisser passer une première période dans laquelle les symptômes prédominants sont dus au traumatisme. Une fois l'animal guéri, on peut mieux, dans une deuxième période, constater les symptômes suivants, dus à l'ablation même du cervelet.

Pas de trouble dans la sphère psychique ni dans la sphère sensorielle (y compris le sens musculaire). Tous les désordres sont limités à la sphère des mouvements volontaires.

« Dès que l'animal commence à se mouvoir, de rapides contractions cloniques se montrent dans les divers muscles ; la marche a lieu en dos de chat, à l'aide d'une abduction anormale des quatre pattes, de mouvements rapides ; elle est interrompue, accompagnée de chutes fréquentes, dues à un relâchement musculaire soudain. Pourtant, jeté dans un bassin, le chien nage, quoique plus lentement qu'à l'ordinaire, avec une coordination aussi parfaite qu'avant l'opération ; mais, arrivé au bord, il n'a pas la force de grimper. Dans la suite, ces phénomènes s'apaisent, et, guidé par l'expérience, l'animal arrive à chuter moins souvent en tenant ses pattes écartées ; mais il continue toujours à présenter des mouvements interrompus et mal assurés. Au bout de cinq mois au moins arrive la troisième période, période de cachexie, de dénutrition générale, et l'opéré meurt dans le marasme. »

Luciani attribue ces troubles à un manque de tonus et à une insuffisance de l'énergie nerveuse. « Dans l'air, l'animal n'a pas assez de force nerveuse pour imprimer à son corps des mouvements réguliers ; mais dans l'eau, perdant de son poids le poids du volume de liquide déplacé et allégé d'autant, la force nerveuse dont il dispose suffit alors, et il nage normalement ». Les phénomènes de dystrophie de la troisième période semblent être la conséquence indirecte de l'absence d'innervation cérébelleuse.

Et Luciani conclut que « le cervelet est un organe central d'action continue, de qui dépend le *tonus* et en grande partie l'énergie nerveuse

[1] Luciani ; Congrès de la Soc. méd.-psychol. Italienne ; — Anal. in *Encéphale*, 1885, pag. 118.

disponible des autres centres en général, et en particulier des éléments moteurs des muscles de la vie animale ».

Tout récemment enfin [1], dans une remarquable étude d'ensemble sur la physiologie du cervelet, Luciani considère le cervelet comme un organe indivisible, fonctionnellement homogène, dont chaque moitié est en rapport, pour la nutrition et la fonction, avec les deux moitiés du corps ; toutefois, chacune des moitiés de l'organe a plus de rapports avec la moitié correspondante du corps qu'avec l'autre. Les mutilations cérébelleuses produisent une *asthénie* générale, portant surtout sur les muscles des membres et de la colonne vertébrale, et d'autant plus marquée que l'ablation a été plus large : la destruction du lobe moyen n'est point seule à provoquer ces effets d'asthénie, et chaque portion de l'organe peut suppléer au manque des autres.

Le cervelet ne serait donc pas, comme le voulaient Flourens et Magendie, un organe régulateur des mouvements ou un centre d'équilibration ; ce n'est qu'un appareil de renforcement pour l'énergie motrice : il augmente l'énergie potentielle des muscles (*sthénie*), leur tension pendant les pauses fonctionnelles (*tonus*) ; il accélère enfin le rythme des impulsions et les fusionne.

§ VII Pédoncules cérébelleux.— Un récent travail de Curschmann nous engage à dire un mot de la séméiologie, encore bien obscure, des pédoncules cérébelleux.

Cet auteur, après la section de cet organe, voit chaque fois l'animal s'agiter convulsivement, tomber sur le côté de la lésion et ne plus se relever jusqu'à la mort.

Quand on le couchait sur le dos ou sur le ventre, il tournait encore dans le même sens, vers la même position. Pas de mouvements de rotation, mais tendance continuelle à se coucher sur le côté opéré. La rotation proprement dite et la déviation des yeux survenaient quand on intéressait la protubérance ou le cervelet.

Il a ensuite observé un fait clinique analogue. Une femme tuberculeuse de 39 ans se plaint de vertiges, de céphalalgie ; puis elle présente des convulsions, et enfin se couche sur le côté droit. Si on la place sur le dos, elle tourne sur le côté droit. Il n'y a pas de déviation des yeux. A l'autopsie, on trouve une méningite tuberculeuse et un foyer de ramollissement à droite, dans le faisceau commun des pédoncules cérébelleux antérieur et postérieur [2].

Couty a communiqué à la Société de Biologie l'observation d'un homme chez qui on constata la destruction du pédoncule cérébelleux inférieur gauche, mais le malade n'avait pas présenté le signe indiqué

[1] Luciani ; *Arch. ital. de Biol.*, 1891-92, pag. 289.
[2] Curschmann ; *Rev. des Sc. méd.*, III, pag. 116.

par Curschmann. Pendant quelque temps, des vomissements furent les seuls symptômes observés, puis on nota une ataxie toute spéciale des mouvements, devenus brusques et saccadés, et une hémiplégie incomplète sans trouble de la sensibilité ; enfin, l'individu succomba à une méningite tuberculeuse[1].

D'après Nothnagel, il n'y aurait de caractéristique, pour les lésions des pédoncules cérébelleux moyens, que la position des yeux, observée par Nonat (œil droit regardant en bas et en dedans, et œil gauche en haut et en dedans), et les rotations complètes du corps, puisque ces signes n'ont été encore, cliniquement au moins, observés dans aucune autre localisation cérébrale. — Le simple décubitus latéral forcé, avec une déviation conjuguée de la tête et des yeux, ne prouverait pas (s'il n'y a pas d'autre signe) la lésion des pédoncules cérébelleux. — La rotation se fait tantôt vers le côté sain, tantôt vers le côté malade, sans qu'on connaisse encore la cause anatomique de ces variations[2].

§ VIII. Corps calleux. — On s'est préoccupé, dans ces derniers temps, d'élucider la séméiologie du corps calleux et de délimiter les fonctions de cette vaste commissure.

Les cliniciens professent les avis les plus opposés. Pour les uns, le corps calleux ne joue qu'un rôle minime et ses lésions sont absolument silencieuses. Erb[3] a publié un cas dans lequel l'organe était le siège d'une hémorrhagie, qui en avait provoqué la destruction presque complète, sans qu'il eût existé aucun symptôme d'une lésion en foyer. Presque tout le corps calleux, déclare l'auteur, peut être détruit sans produire la moindre altération de la motilité, de la coordination, de la sensibilité, des réflexes, des sens, de la parole, sans déterminer non plus un trouble notable de l'intelligence.

Kauffmann[4] a signalé un cas d'absence totale du corps calleux chez un sujet qui n'avait présenté d'autre trouble qu'un arrêt de développement intellectuel. Il analyse 19 cas de même ordre recueillis dans les auteurs.

Par contre, certains cliniciens font jouer un rôle important au corps calleux et attribuent à ses lésions divers troubles intellectuels (apathie, somnolence), certaines perversions de l'équilibre et la perte des synergies musculaires.

[1] Couty ; *Société de Biologie*, 5 mai 1877.

[2] Westphal, Carpani et Duffin (*Rev. des Sc. méd.*, XIII, pag. 537) ont publié de nouveaux faits de lésion des pédoncules cérébelleux ; mais la symptomatologie n'est pas assez précise pour qu'on puisse en tirer quelque nouvelle conclusion. Il en est de même du fait plus récent de Mendel (*Neurolog. Centralbl.*, 1882 ; — anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VII, pag. 331).

[3] Erb ; *Arch. f. path. Anat. und Phys.*, Bd. XCVII, Heft 2, pag. 329.

[4] Kauffmann ; *Arch. f. Psych. und Nervenkrank.*, 1887.

Bristowe[1] a retrouvé, dans les cas des tumeurs du corps calleux une symptomatologie assez constante pour en tracer le tableau suivant :

1° Tumeurs à marche continue, progressive, insidieuses d'abord, puis aboutissant petit à petit à des hémiplégies classiques; — 2° bientôt à ces symptômes d'hémiplégie s'ajoutent des signes plus ou moins obscurs de paralysie de l'autre côté du corps; — 3° en même temps, dépression intellectuelle considérable allant jusqu'à la stupidité, avec regard vague, indifférence aux objets qui entourent les malades, difficulté de mastiquer et de conserver la nourriture dans la bouche, salivation involontaire et persistante, disparition de la parole, plutôt par le fait de la stupeur cérébrale que de la difficulté à remuer la langue et articuler les mots; — 4° enfin, intégrité des nerfs oculo-moteurs et des autres nerfs crâniens, et absence constante d'accès convulsifs épileptoïdes; mort dans le coma. La céphalée existe mais d'une façon modérée ; la névrite optique peut manquer ; en tout cas, elle se montre à titre de symptôme tardif.

De même, Bruns[2] conclut de recherches très complètes sur la question que le diagnostic probable de tumeurs du corps calleux peut être posé quand se trouvent réunies les conditions suivantes :

1° Existence des symptômes d'une affection cérébrale organique évoluant avec lenteur et augmentant constamment d'intensité ;

2° Présence de phénomènes d'hémiparésie ou de paraparésie;

3° Constance d'un état dément très prononcé, contrastant avec l'insignifiance ou le manque des signes généraux des tumeurs (céphalée, vomissements, convulsions, œdème de la papille) ;

4° Absence de symptômes autorisant l'idée d'une autre localisation.

Mais, ajoute-t-il, il ne faut jamais oublier que : 1° d'autres affections telles que des tumeurs du lobe frontal, des tumeurs multiples, peuvent déterminer les mêmes phénomènes morbides ; 2° les symptômes d'une tumeur du corps calleux peuvent varier suivant les régions du cerveau qu'elle envahit.

Tout récemment, Déjerine[3] a constaté la dégénérescence de diverses régions du corps calleux à la suite d'altérations de l'écorce cérébrale.

Les physiologistes ne sont pas plus unanimes que les cliniciens.

Koranyi[4] déclare n'avoir obtenu aucun trouble par la section du corps calleux, si l'organe est divisé sans produire de lésion des hémisphères.

D'autre part, Mott et Schæfer[5] ont provoqué, par l'électrisation du

[1] Bristowe ; *Brain*, oct. 1884, pag. 315.
[2] Bruns ; *Berl. kl. Woch.*, 24-31 mai 1886.
[3] Déjerine ; *Société de Biologie*, 25 juin 1892.
[4] Koranyi ; *Arch. f. die Gesammte Phys.*, XLVII, pag. 35. (*Rev. des Sc. médic.*, XXXVI, pag. 435.)
[5] Mott et Schæfer ; *Brain*, juillet 1890, pag. 174.

corps calleux avec des électrodes garnis de paraffine pour limiter leur zone d'application :

Des mouvements de la tête et des yeux, par l'excitation du genou;

Des mouvements de la tête, de l'épaule et du tronc, par des excitations pratiquées en arrière de cette zone ;

Des mouvements des bras et des mains, en opérant plus loin encore;

Des mouvements de la queue et des membres inférieurs, en agissant tout à fait en arrière.

En sectionnant un hémisphère, ces expérimentateurs ont noté, par l'excitation du corps calleux, des mouvements unilatéraux du côté opposé à l'excitation.

Dans les autres cas, l'excitation du corps calleux provoque des mouvements bilatéraux. Les fibres constituant le corps calleux s'entrecroiseraient donc et ne passeraient pas directement dans la capsule interne. Le corps calleux serait, d'après Mott et Schæfer, en relation avec la zone motrice de l'écorce.

En somme, la lumière est loin d'être faite sur les fonctions du corps calleux; pour cet organe comme pour les noyaux gris centraux, on est encore à se demander s'il a une activité propre ou s'il constitue une zone indifférente, dont les altérations ne provoqueraient des troubles symptomatiques que grâce à un retentissement exercé par les lésions qui l'envahissent sur les territoires environnants.

§ IX. Ventricules cérébraux. — Nous avons déjà dit un mot des ventricules, dans le chapitre précédent, à propos des convulsions et des contractures précoces. Nous pouvons maintenant consacrer à cette région un paragraphe spécial, d'après l'important travail de Sanders[1].

Cet auteur a pu réunir 94 cas d'hémorrhagie ayant leur origine, soit dans le ventricule lui-même, soit en un point de ses parois. Nous n'insisterons ici que sur la séméiologie, les autres considérations étant communes aux hémorrhagies cérébrales ordinaires. Cette séméiologie se résume dans les tableaux suivants, qui expriment le diagnostic différentiel entre l'hémorrhagie ventriculaire et l'hémorrhagie cérébrale d'une part, méningée de l'autre.

1. Sanders ; *The Amer. Journ. of. the med. Sc.*, juillet 1881 ; — anal. in *Arch. de Neurol.*, 1882, III, pag. 100 ; et IV, pag. 227.

HÉMORRHAGIE VENTRICULAIRE.	HÉMORRHAGIE CÉRÉBRALE.
Fréquente chez les sujets jeunes ou âgés.	Fréquente surtout vers le milieu de la vie.
Début très rapide et violent.	Début plus lent et moins violent.
Coma ordinairement très profond, datant tout à fait du début de la maladie.	Coma généralement moins profond.
Convulsions fréquentes.	Convulsions rares.
Contracture fréquente.	Contracture rare.
La paralysie manque souvent ; quelquefois elle est généralisée.	La paralysie est la règle ; elle revêt généralement la forme hémiplégique.
Une amélioration ou une rémission passagère des symptômes ne sont pas rares.	L'amélioration passagère est beaucoup moins fréquente.
La guérison est une terminaison rare.	La guérison est fréquente.
La mort est rapide ; elle survient souvent en quelques heures.	Même en cas de terminaison funeste, la vie se prolonge ordinairement pendant plusieurs jours.

HÉMORRHAGIE VENTRICULAIRE.	HÉMORRHAGIE MÉNINGÉE.
Pas d'antécédents pour expliquer la lésion.	On trouve dans les antécédents : pour le nouveau-né, un accouchement laborieux ; pour l'adulte, un traumatisme.
Les symptômes prémonitoires ne sont pas rares.	Ces symptômes manquent ordinairement.
Céphalalgie rare.	Céphalalgie fréquente (Ramskill).
Si la paralysie existe, règle générale elle n'est pas généralisée ; c'est une hémiplégie.	La paralysie est ordinairement généralisée ; l'hémiplégie est exceptionnelle (Nothnagel).
La déviation de la bouche et de la langue est plus commune.	Ces déviations sont rares (Ramskill).
La contracture est très commune.	La contracture, quoique fréquente, est moins commune.
Les convulsions existent souvent, mais elles sont moins communes.	Les convulsions sont la règle.
Vomissements moins fréquents.	Vomissements très fréquents.
Pas de symptômes de méningite secondaire avec fièvre.	Symptômes de méningite secondaire, avec forte fièvre vers le troisième ou le quatrième jour.
Mort rapide.	Règle générale, la vie se prolonge pendant plusieurs jours.

ARTICLE V.

Encéphalites et Tumeurs cérébrales.

CHAPITRE PREMIER.

ENCÉPHALITES [1].

On a fait autrefois un singulier abus du mot *encéphalite.* On attribuait à l'inflammation du cerveau bien des cas de ramollissement qui sont dus à des oblitérations vasculaires ; c'est ce qu'a fait l'École clinique française, avec Abercrombie, Lallemand et Bouillaud.

Après les travaux des Allemands, on a exagéré en sens inverse, à tel point qu'à l'article *Pathologie du cerveau*, dans le *Dictionnaire encyclopédique*, vous ne trouverez pas de chapitre pour l'encéphalite.

Cette étude est cependant nécessaire ; nous l'essayerons avec le travail important d'Hayem (1868), en y ajoutant ce qui a été fait depuis.

Un des motifs pour lesquels l'étude, et surtout l'étude anatomique, de l'encéphalite a été faite si tard, est l'ignorance dans laquelle on se trouvait par rapport à la névroglie. Connue dans la moelle depuis Reuffel, en 1811, elle n'est admise dans le cerveau que depuis Virchow. Or, nous verrons que c'est là le siège principal de l'inflammation.

Nous reproduisons ci-après la division des encéphalites d'après Hayem.

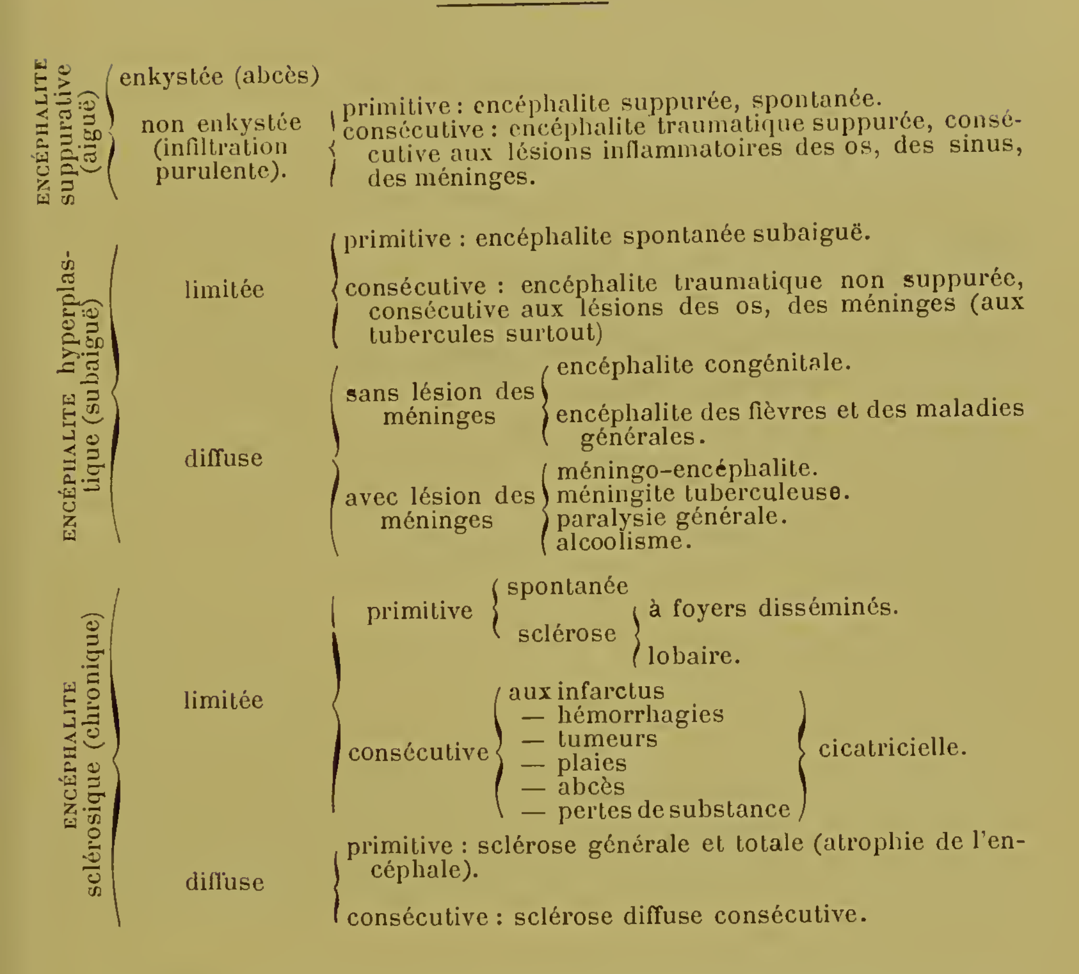
Suivant la marche et l'aboutissant de l'inflammation, il distingue trois espèces d'encéphalite : suppurative, aiguë; — hyperplastique, subaiguë; — sclérosique, chronique.

Chacune de ces espèces peut être primitive ou consécutive, diffuse ou circonscrite.

Cette division n'est cependant pas absolue : il y a des abcès chroniques et des poussées aiguës dans l'encéphalite hyperplastique.

[1] Hayem ; Thèse de Paris, 1868, n° 124.
Cornil et Ranvier ; *Histologie pathologique.*
Jaccoud et Hallopeau ; art. *Encéphalite*, in *Nouv. Dictionn. de Médecine et de Chirurgie pratiques.*
Huguenin ; même Art., in *Handb. de Ziemssen.*
Rosenthal et Hammond ; *loc. cit.*
Arnozan ; art. *Encéphalite*, in *Diction. Encycl.*

Formes et Variétés de l'ENCÉPHALITE (d'après Hayem).



Il nous paraît préférable de décrire seulement deux variétés d'encéphalite, suivant que le processus inflammatoire s'achemine vers la suppuration ou la sclérose :

1° L'*encéphalite suppurative*, dont l'aboutissant habituel, l'*abcès du cerveau*, va surtout nous occuper. L'encéphalite hyperplastique d'Hayem nous paraît constituer, pour un bon nombre de cas tout au moins, non pas une forme spéciale d'encéphalite, mais un simple stade de ce processus inflammatoire aigu dont l'aboutissant ultime est la suppuration.

2° L'*encéphalite sclérosique*, à propos de laquelle nous nous étendrons un peu longuement sur certaines formes, récemment étudiées, de sclérose cérébrale, et en particulier cette polio-encéphalite aiguë supérieure qui donne naissance à l'hémiplégie spasmodique infantile.

I. Encéphalite suppurative.

(*Abcès du cerveau*)[1].

La suppuration du cerveau, comme celle des autres organes, reconnaît ordinairement pour cause une *infection* ; les micro-organismes qui la provoquent sont, d'habitude : le streptocoque, le pneumocoque, le bacille tuberculeux, et leurs voies de pénétration peuvent être très variables.

L'encéphalite suppurative peut être *primitive*, mais c'est très rare ; elle se développe alors sans cause connue, appréciable. Strumpell[2], Eiselberg[3], en ont rapporté des cas.

Le plus souvent, elle est *secondaire*.

Dans la plupart des cas, elle se développe après les *traumatismes* de la tête (plaies, fractures, corps étrangers). Il n'est pas nécessaire que les os soient lésés, mais on note habituellement l'existence d'une plaie du cuir chevelu, servant de porte d'entrée aux germes infectieux. Quelquefois une plaie ou une contusion, jugée sans gravité au début, peut développer sourdement un abcès intracrânien. D'où la nécessité de toujours réserver son pronostic dans les cas de chute sur la tête et les traumatismes céphaliques en général.

Souvent les symptômes de l'abcès n'apparaissent que fort longtemps après le traumatisme.

Dans un cas de Mott[4], l'intervalle compris entre le traumatisme et les accidents céphaliques n'a pas été moindre d'un an.

Dans les faits rapportés par Harrisson[5] et Souques[6] les accidents sont survenus onze ans après le trauma ; dans le premier de ces cas, on a vu les troubles se produire à la suite d'un choc nouveau, qui a simplement joué le rôle de cause occasionnelle, ainsi que semblent l'établir les détails de l'observation.

De même, dans une observation de Hörtlin rapportée par de Bruns, on a vu un abcès survenir au niveau d'un foyer de fracture qui s'était produit vingt-six ans auparavant; au centre était implantée une esquille.

D'autres fois, l'encéphalite succède à une *lésion de voisinage*. Dans la grande majorité des cas, une *otite* moyenne chronique, une vieille

[1] Voy., en outre de la bibliographie générale des encéphalites :
Bryan ; *Journ. of Amer. Assoc.*, 1888 ;
Barr ; *Brit. med. Journ.*, 1888 ;
Wilson; *Med. News*, 1888 ;
Broca et Sebileau ; *Gazette des Hôpitaux*, 1888 ;
Souques ; *Gazette médicale de Paris*, 1888.

[2] Strumpell ; *Deut. Arch. f. klin. Méd.*, 1890, nos 1 et 2.

[3] Eiselberg ; *id.*, Bd XXXIII, pag. 613.

[4] Mott ; *Brain*, juillet 1889, pag. 143.

[5] Harrisson ; *Brit. med. Journ.*, avril 1888, pag. 848.

[6] Souques ; *loc. cit.*

otorrhée, lui sert de point de départ. La lésion du rocher[1], tuberculeuse ou autre, se propage tantôt par continuité de tissus, tantôt à distance et avec interposition de tissus sains. Dans ce dernier cas, on a supposé que l'infection se propageait directement par voie vasculaire ou lymphatique, ou encore le long des gaînes qui accompagnent les nerfs crâniens. Certains auteurs ont émis l'hypothèse d'un trajet plus compliqué : ils admettent la pénétration des germes dans le torrent circulatoire et leur transport successif dans le cœur droit, le cœur gauche et le cerveau[2].

La périostite, l'ostéite simple, la carie des os du crâne, quel que soit leur siège, les ulcérations des fosses nasales, les lésions de l'orbite et des parties molles du crâne et de la face (parotidite), peuvent, à un moment donné, se compliquer d'une inflammation suppurée de l'encéphale.

Enfin, un grand nombre de *maladies infectieuses* sont susceptibles, par la dissémination de leurs micro-organismes, de provoquer l'encéphalite suppurée. Tantôt il s'agit d'une *inflammation locale* d'un organe éloigné [ostéomyélite, endocardite ulcéreuse, actinomycose (Otto Keller[3], Orlow[4]), muguet, bronchite putride (Biermer), abcès pulmonaires, gangrène du poumon[5] (Virchow, Nöther), empyème[6]; — tantôt c'est une *maladie générale infectieuse* [pyohémie, fièvre puerpérale, érysipèle, pneumonie, diphtérie, typhus, morve, grippe[7], méningite cérébro-spinale épidémique (Strümpell), syphilis, tuberculose[8]].

Dans cette troisième catégorie de faits, le transport des germes au cerveau se fait quelquefois sous forme d'embolies septiques ; d'autres fois, il est dans la dépendance d'une généralisation microbienne.

Les *hommes* sont, plus souvent que les femmes, atteints d'abcès cérébraux; c'est à l'*âge adulte* surtout qu'on les observe : la fréquence du traumatisme comme cause déterminante et l'importance de l'alcoolisme comme cause prédisposante permettent d'expliquer ces données étiologiques.

Comment se développe le pus? Hayem l'a étudié par la clinique et par l'expérimentation.

Chez un chien ou chez un cochon d'Inde, on fait une ouverture au

[1] ROBIN ; Thèse d'agrégation, 1883.

[2] DÉNUCÉ (Thèse de Bordeaux, 1885) a expliqué de la sorte les suppurations cérébrales qui surviennent quelquefois au cours de l'érysipèle de la face.

[3] OTTO KELLER; *Brit. med. Journ.*, 29 mars 1890, pag. 709.— Il s'agit d'abcès multiples et successifs du cerveau, précédés d'une suppuration costale de même nature.

[4] ORLOW ; *Deut. med. Woch* , 1890, n° 16, pag. 328

[5] Voy. sur les abcès cérébraux d'*origine pulmonaire* : CONCHON ; Th. Paris, 1889.

[6] HADDEN ; *S.-Thoma's Hosp. rep — Rev. des Sc. méd.*, XXXVI, pag. 539.

[7] BRISTOWE ; *Brit. med. Journ.*, 4 juillet 1891.

[8] FRANKEL (*Deut. med. Woch.*, 1887, n° 18, pag. 373) a rapporté un cas d'abcès tuberculeux dont le pus renfermait une quantité prodigieuse de bacilles de Koch, en l'absence de granulations tuberculeuses apparentes au pourtour de l'abcès.

Voy. aussi RENDU ; *Société médicale des Hôpitaux*, 31 juillet 1891.

crâne ; on enfonce un trocart à hydrocèle dans le cerveau, et par là on injecte une petite quantité d'iode métallique, de bromure de potassium ou de teinture de cantharides; puis on fait des examens à diverses époques du développement de la lésion.

D'abord les cellules de névroglie se gonflent, les noyaux se multiplient; les éléments des parois vasculaires prolifèrent aussi. Tous ces éléments multipliés, embryonnaires, forment les globules de pus au centre du foyer.

A la périphérie, au contraire, ces cellules embryonnaires se développent en corps fibro-plastiques, amènent la compression et le tassement des éléments nerveux, et tendent à former une paroi enkystée à l'abcès, quand le foyer de suppuration est circonscrit[1].

Si cette membrane limitante ne se forme pas, le pus est infiltré. Il peut y avoir abcès et infiltration. Dans ce cas, les parois de l'abcès sont irrégulières, anfractueuses, hérissées de villosités, constituées par des infiltrats purulents ou par une zone œdémateuse riche en leucocytes. Leur désagrégation est rapide et l'abcès peut présenter, en peu de temps, une énorme extension.

Dans les vieux abcès, le pus subit la dégénérescence caséeuse.

Hayem conclut donc, en 1868, à la formation des globules de pus par la multiplication des éléments de la névroglie d'abord, et des éléments des parois vasculaires en second lieu.

Depuis lors, les travaux de Cohnheim sur la diapédèse des leucocytes ont introduit un nouvel élément dans la genèse des cellules rondes de l'encéphalite : ces leucocytes s'accumulent dans les espaces lymphatiques péri-vasculaires et dans le système lymphatique péricellulaire.

Enfin, il est aujourd'hui démontré que la diapédèse est favorisée, sinon provoquée, par certaines propriétés chimiotactiques des germes qui ont provoqué l'infection.

Que deviennent, au milieu de ce processus, les *éléments nerveux* eux-mêmes? Ils entrent en régression et subissent la dégénérescence graisseuse; tout autour de l'abcès, il est habituel de rencontrer une zone ramollie, dans laquelle le tissu nerveux a subi la dégénérescence graisseuse. Il est généralement admis qu'ils ne participent pas à l'inflammation, à la prolifération que subissent les cellules de la névroglie. Cependant quelques auteurs ont avancé le contraire.

Ainsi, Tigges admet une prolifération des noyaux dans les cellules ganglionnaires; mais c'est là un fait qu'il ne faut accepter encore que prudemment et en faisant ses réserves[2].

[1] La *membrane* ainsi formée a quelquefois plusieurs millimètres d'épaisseur ; on lui décrit de dehors en dedans : une couche de tissu conjonctif dense ; — une couche de cellules fusiformes, — un plan de cellules embryonnaires ; — enfin, tout à fait au contact du liquide, une couche de cellules dégénérées.

[2] CECCHERELLI (*Rev. des Sc. méd.*, XIII, pag. 115) a repris l'étude expérimentale

Le *pus* de l'abcès est habituellement jaune verdâtre, de réaction acide; il est tantôt inodore, tantôt fétide, suivant son origine. Il est formé de leucocytes, de cellules dégénérées, de cholestérine, d'hématoïdine, de corps amylacés décrits par Huguenin, et renferme en même temps des micro-organismes.

Ses *dimensions* sont très variables; tantôt il a seulement la grosseur d'une lentille; d'autres fois, il occupe à peu près toute l'étendue d'un hémisphère, qui dès lors se présente sous la forme d'une poche fluctuante, les circonvolutions se trouvant aplaties et presque effacées par la pression du liquide.

Le *nombre* des abcès peut également varier; dans certaines maladies, telles que la pyémie, les abcès sont généralement multiples. Dans les cas de traumatisme, le fait est plus rare; cependant Williamson[1] a constaté, à la suite d'un trauma, la présence de cinq foyers de suppuration cérébrale.

Leur *siège* dépend surtout de la cause qui leur donne naissance; quand l'abcès est consécutif à une otite, il siège d'habitude dans le lobe temporal. Si ce sont les cellules mastoïdiennes qui lui ont servi de point de départ, le foyer est généralement cérébelleux. Au contraire, les abcès d'origine nasale ou orbitaire siègent plutôt dans les régions antérieures du cerveau.

Une fois constitué, l'abcès peut-il se résorber? Certains l'ont prétendu; il est douteux, toutefois, qu'une collection purulente bien constituée puisse disparaître spontanément et en totalité; seule la partie séreuse du pus est reprise par les voies vasculaires, la partie solide se concrète et forme un *cholestéatome*, qui peut à un moment donné s'incruster de sels calcaires (Gull).

En règle générale, l'abcès une fois formé a tendance à se diriger vers la périphérie; il s'étend progressivement dans telle ou telle direction et va s'ouvrir tantôt dans les ventricules cérébraux; — tantôt dans la cavité arachnoïdienne, — d'autres fois, sous la peau, après destruction de la paroi osseuse; — ou encore dans la cavité orbitaire, les fosses nasales etc.

Au point de vue de la SYMPTOMATOLOGIE, nous ne parlerons que de l'encéphalite aiguë suppurative; l'abcès une fois constitué, l'abcès chronique a son histoire à part, qui rentre dans celle des tumeurs.

Les variétés cliniques sont nombreuses.

de l'encéphalite traumatique, et il est arrivé à la conclusion suivante : « La cellule ganglionnaire atteinte de traumatisme ne se détruit pas, mais on ne la retrouve plus au moment de l'inflammation. Elle se remplit de granulations graisseuses, se divise et se multiplie. Ces cellules se retrouvent donc au milieu de la cicatrice. »

Voy. encore sur l'encéphalite traumatique : BROUILLET; Thèse de Paris, 1881, n° 179.

[1] WILLIAMSON; *Brit. med. journ.*, fév. 1890, pag. 235.

Dans une *période prodromique*, on peut observer des phénomènes congestifs : céphalalgie, vertiges, éblouissements, troubles passagers de la motilité ou de la sensibilité. Pour la motilité, ce sont des convulsions passagères, des contractures, du strabisme; pour la sensibilité, des fourmillements, de l'engourdissement.

Cette période peut manquer.

Le *début*, plus ou moins brusque, est marqué par des *phénomènes d'excitation*, et spécialement par des contractures. Souvent il y a une sorte d'attaque apoplectique, avec convulsions ou contractures, quelquefois bilatérales. — D'autres fois, c'est un délire aigu qui survient brusquement. — Une céphalalgie très violente accompagnée de vomissements peut être le phénomène principal.

En même temps, la fièvre se déclare; la température ne dépasse pas 39°,5. Fréquemment, il se produit des accès franchement intermittents, précédés de frissons et accompagnés d'une sueur abondante. Le pouls est fréquent, quelquefois inégal et irrégulier, ou ralenti. La face est habituellement pâle; on note fréquemment un amaigrissement rapide.

Cette période peut, du reste, encore manquer, et le début est alors graduel.

Après cette phase, quand elle existe, il survient souvent un temps d'arrêt, une véritable intermission ; après quoi vient la *dépression*, qui peut aussi succéder immédiatement à l'excitation, ou même entremêler ses symptômes avec ceux de la première période.

A la période de dépression, le délire est calme, l'agitation cesse. Il y a de la stupeur; des paralysies ont remplacé les contractures. Les forces se dépriment, et le malade succombe dans le coma après une ou deux semaines.

La mort peut survenir aussi dès la première phase.

Quelquefois, au lieu de cela, on a une deuxième période subaiguë, presque chronique, dans laquelle la lésion se laisse presque oublier : *céphalalgie* sourde et persistante, généralisée ou circonscrite, permanente ou survenant par accès paroxystiques, d'intensité variable; intelligence un peu obtuse, lenteur dans les réponses, somnolence.

Il a été également signalé un intense *vertige*, ou plutôt une sensation particulièrement pénible qui a été bien définie par Eichhorst : Il semble aux sujets qui en sont atteints « qu'un corps quelconque se meut ou roule en tous sens dans l'intérieur de leur boîte crânienne ».

Avec cela, le fond d'œil est habituellement normal ; rarement on observe de la stase papillaire, de la neuro-rétinite ou des hémorrhagies rétiniennes[1].

[1] La *stase de la papille* a été notée, cependant, dans quelques cas. Elle était très nette dans l'observation rapportée par GREENFIELD (*Brit. med. Journ.*, fév. 1887, pag. 317), où, consécutivement à une otite, se développa un volumineux abcès cérébral qui guérit par trépanation.
Il en est de même dans un cas de SANGER (*Münch. med. Woch.*, 17 sept. 1889).

Ou bien il y a des *paralysies* persistantes, à développement souvent progressif.— Les types de paralysie motrice ou sensorielle sont du reste très variés, notamment suivant le siège de la lésion. — Elles font défaut quand l'abcès siège dans la zone indifférente.

Quelquefois on a noté des *troubles sensitifs :* douleurs ou paresthésie, occupant les régions plus ou moins étendues.

Quelquefois la lésion ne se traduit que par des *troubles psychiques* : perte de la mémoire, imbécillité, délire, manie [1].

D'autres fois, la lésion demeure absolument latente et ne provoque aucun symptôme susceptible de la déceler ; puis, un jour, survient une attaque apoplectique, par irruption brusque de l'abcès dans les ventricules ou les méninges.

Il faut enfin retenir, dans cette histoire clinique des abcès du cerveau, la fréquence des *rémissions*, qui sont souvent prolongées et suivies d'une reprise ultérieure de l'appareil symptomatique à une époque indéterminée.

Si nous cherchons maintenant à grouper sous quelques chefs les symptômes de la suppuration du cerveau, nous pourrons dire, avec Souques, que les signes de l'abcès cérébral sont de trois ordres :

1° Des signes de suppuration (frisson, fièvre intermittente à maximum vespéral).

2° Des signes dus à l'excès de pression intra-crânienne (céphalalgie, somnolence, coma).

3° Enfin les signes résultant des localisations encéphaliques (convulsions, paralysies, aphasie, etc.).

Ce tableau symptomatique, dont les éléments sont malheureusement inconstants et variables, montre combien le DIAGNOSTIC est difficile.

On basera le diagnostic à la fois sur la notion étiologique (trauma, otite, infection de voisinage ou éloignée), sur la constatation simultanée des symptômes généraux, tels que la céphalalgie, la fièvre, les vomissements, et des symptômes d'une lésion cérébrale en foyer.

L'encéphalite à forme apoplectique se distinguera des *lésions en foyer* (hémorrhagie, ramollissement) par la fréquence et la longueur des prodromes, la nature de la cause, la fièvre du début, la fréquence plus grande des contractures, la marche progressivement croissante, etc.

L'*hémorrhagie méningée* diffère de l'encéphalite suppurée par sa marche régulièrement progressive ; la malade, après une période de convulsions, tombe dans le coma et n'en sort que pour mourir ; on n'observe pas ces rémissions si remarquables dans l'histoire de l'abcès cérébral.

[1] SOMMERVILLE *(Lancet,* 1887) a noté, dans deux cas, un accroissement des phosphates dans les urines.

La *méningite* est difficile à distinguer. Cependant, il y a souvent dans la méningite une mobilité, une superficialité plus grande dans les phénomènes, une plus grande acuité dans les symptômes, tels que la céphalalgie, une fréquence plus marquée des vomissements et de la constipation, etc.

L'*otite aiguë*, l'*otite chronique* lorsqu'il survient des phénomènes de rétention du pus, peuvent également être confondues avec la suppuration du cerveau. Souvent la difficulté ne peut être tranchée que par la constatation des symptômes d'une lésion en foyer.

Dans la *thrombose des sinus*, il existe habituellement une induration douloureuse des ganglions, une dilatation des veines auriculaires postérieures, et une douleur provoquée par la pression des veines jugulaires, qui permettent le diagnostic.

Les deux principaux éléments du diagnostic différentiel entre l'abcès et les *tumeurs du cerveau* sont l'absence de fièvre et la stase de la papille dans les tumeurs cérébrales.

Quant au *siège* de l'abcès, il sera possible de le préciser (quand le foyer purulent n'occupera pas la zone indifférente) en se basant sur l'étude, précédemment exposée, des localisations cérébrales. L'existence d'une paralysie localisée, la constatation de l'hémiopie, d'une aphasie motrice ou sensorielle, permettront de la réaliser.

En outre, la connaissance du point de départ de l'infection aidera le diagnostic topographique: on sait que la suppuration de l'oreille externe ou de l'apophyse mastoïde se propage le plus fréquemment au cervelet; celle de l'oreille moyenne, au lobe temporal (Toynbee) ; celles du labyrinthe, au bulbe; le lobe frontal sert d'aboutissant aux suppurations issues des fosses nasales, etc.

Le PRONOSTIC de l'encéphalite est toujours très grave, et la mort est la terminaison habituelle de la maladie livrée à elle-même. Dans les périodes de latence relative, et au cours de ces trompeuses rémissions dont la durée est quelquefois si longue, on doit toujours prévoir et redouter les accidents formidables d'ouverture de l'abcès dans les ventricules ou à la surface du cerveau.

Le TRAITEMENT a largement bénéficié des méthodes actuelles d'intervention chirurgicale.

Il y a quelques années, nous nous bornions à conseiller les révulsifs sur le tube intestinal, les émissions sanguines, l'application de vésicatoires sur la tête; tout en faisant, d'ailleurs, les plus grandes réserves sur leur efficacité. — Nous citions également le traitement préconisé par Hammond et consistant dans l'emploi de l'extrait de chanvre indien combiné avec le bromure de potassium. «On peut, dit-il, administrer cet extrait à la dose de 3 à 5 centigr., trois fois par jour, associé à 1 ou

2 gram. de bromure de potassium ou de sodium. La douleur et l'irritabilité du système nerveux sont considérablement diminuées par ces moyens, et l'état du malade est ainsi rendu plus tolérable».

Aujourd'hui, nos connaissances en matière de pathogénie d'un côté, et, d'autre part, la hardiesse plus grande de l'intervention chirurgicale couverte par l'antisepsie, ont apporté un précieux appoint à la prophylaxie et à la thérapeutique des abcès du cerveau.

Toutes les fois qu'un traumatisme portera sur le crâne ou qu'une collection purulente se sera formée dans l'un des compartiments du conduit auditif, on aura recours à une antisepsie rigoureuse pour empêcher la dissémination des germes infectieux. On modifiera en outre la circulation du cerveau par l'application de glace, les émissions sanguines locales, les purgatifs légers.

Une fois l'abcès formé, et à condition qu'il siège dans une région accessible (convexité des hémisphères ou centre ovale), on pratiquera la *trépanation*.

Le trépan étant appliqué dans la région correspondant au diagnostic topographique, la dure-mère apparaît généralement gonflée, tendue et immobile[1] au niveau de l'abcès, pour peu qu'il soit superficiel; incisée, elle laisse écouler une sérosité louche. Il est prudent, avant d'inciser la substance cérébrale, d'y plonger une aiguille exploratrice pour déterminer le siège exact du foyer, que l'on ouvre ensuite avec un couteau de de Græfe. Généralement le pus, renfermé sous tension dans la cavité de l'abcès, jaillit avec une certaine force. Le lavage[2], ou tout au moins le drainage[3] de la cavité, seront enfin pratiqués.

Les suites de l'opération sont habituellement bénignes ; on voit quelquefois des paralysies étendues succéder à l'intervention, mais elles n'ont qu'une durée très courte ; d'autres fois, l'on n'obtient de l'œuvre chirurgicale qu'un bénéfice passager, et la mort survient, après quelques semaines, du fait d'une nouvelle poussée[4].

Quand l'abcès reconnaît comme point de départ une otite, il est de

[1] ROSER, en 1866, puis BRAUN, ont insisté sur la valeur diagnostique de l'immobilisation de la dure-mère dans la région de l'abcès. L'absence des pulsations dont cette membrane est normalement le siège porte le nom de *signe de Roser-Braun*. Ce symptôme n'est pas absolument constant dans les abcès cérébraux; d'autre part, on l'observe dans des lésions cérébrales autres que l'abcès (tumeurs, esquilles), ou encore dans des cas de déchirure des méninges avec écoulement du liquide céphalo-rachidien, dans l'anémie cérébrale, la syncope, etc.

Néanmoins, ce sont là de rares exceptions et, en règle générale, le signe de Roser-Braun a une grande importance au point de vue du diagnostic.

[2] OBALINSKI; *Wien. med. Woch.*, 1882, n° 44.

MAHER ; *Brit. med. Journ.*, février 1886.

[3] PENGRUEBER ; Société de Chirurgie, 26 oct. 1887.

[4] WERNICKE et HAHN ; *Virchow's Archiv.*, Bd XXXVII, pag. 82 ;

STOKES ; *Annals of Surgery*, oct. 1888, pag. 241.

règle d'intervenir tout d'abord par la *trépanation de l'apophyse mastoïde*[1].

C'est également un principe de n'intervenir chirurgicalement que lorsque l'abcès est unique et quand l'importance de la lésion cérébrale n'est point primée par une autre altération. On évitera d'opérer dans les cas où la suppuration du cerveau se trouvera sous la dépendance d'une infection générale à manifestations pyogéniques multiples.

Moyennant ces restrictions, la trépanation du crâne dans les suppurations de l'encéphale est une opération aujourd'hui courante et qui a donné un grand nombre de succès[2].

L'ENCÉPHALITE HYPERPLASTIQUE[3] tient le milieu entre l'encéphalite suppurative et l'encéphalite sclérosique, comme forme anatomique et

[1] BRANN ; *Arch. f. Ohren*, XXIX, 3, 1890.

[2] Nous avons relevé, dans diverses publications, un certain nombre de faits dans lesquels la *guérison* a été indiscutablement amenée par l'intervention opératoire (trépanation, incision, lavage et drainage, ou drainage simple) :

SCHEDE ; *Soc. med. de Hambourg, Rev. des Sc. méd.*, XXVII, pag. 755 ;
MAHER ; *Brit. med. Journ.*, 1886, III ;
GREENFIELD ; *Brit. med. Journ.*, février 1887, pag. 317 ;
BERGMANN ; *Berl. kl. Woch.*. 24 déc. 1888, pag. 565 ;
HARRISSON ; *Brit. med. Journ.*, avril 1888, pag. 848 ;
FERRIER ; *Brit. med. Journ.*, mars 1888, pag. 530 ;
MORGAN ; *Brit. med. Journ.*, mars 1889, pag. 531 ;
WRIGHT ; *New-York med. Rec.*. 21 sept. 1889, pag. 317 ;
SANGER ; *Münch. med. Woch.*, 17 sept. 1889 ;
SANGER et SICK ; *Deut. med. Woch.*, 1890, n° 10, pag. 186 ;
WATSON CHEYNE ; *Brit. med. Journ.*, fév. 1890, pag. 225 ;
HANS SMID ; *Soc. des Chir. all.*, in *Semaine médicale*, 16 av. 1890, pag. 133 ;
LANSON ; *Lancet*, 27 sept. 1890, pag. 609 ;
WEIR ; *Brit. med. Journ.*, 6 déc. 1890, pag. 1296 ;
PAGET ; *Brit. med. Journ.*, 16 mai 1891, pag. 1073 ;
PRITCHARD ; *Zeits. f. Ohrn.*, XXII, 1-2, pag. 1891 ;
SOUTHAM ; *Brit. med. Journ.*, 9 mai 1891, pag. 1015 ;
BAGINSKY ; *Soc. de médecine berlinoise*, 28 oct. 1891.

En 1887, PRATT, au Congrès de l'Association médicale britannique, a déclaré avoir obtenu, par la trépanation précoce, 6 succès sur 8 opérés, — et WHEELER a fourni une statistique personnelle de 14 succès sur 16 opérations.

FORGUE et RECLUS (*Traité de thérapeutique chirurgicale*, pag. 32 et 73) attribuent à l'intervention opératoire 57 °/₀ de succès dans les cas d'abcès traumatiques.

[3] Nous décrivons l'encéphalite dite hyperplastique dans le même chapitre que l'encéphalite suppurée, avec laquelle elle offre des analogies manifestes au point de vue anatomique et clinique. Il semble, en effet, que l'on se trouve, dans ces deux espèces, en présence d'un même processus à des périodes différentes de son évolution. Au point de vue hiérarchique, l'encéphalite hyperplastique, qui précède certaines formes d'abcès du cerveau, comme le phlegmon précède l'abcès du tissu cellulaire, eût mérité d'être décrite avant l'encéphalite suppurée ; mais le peu de netteté de sa description, la mobilité de ses symptômes, opposés à la symptomatologie nette et suffisamment stable de l'abcès cérébral, nous font préférer l'ordre que nous avons suivi.

comme rapidité de marche clinique ; c'est toujours une inflammation interstitielle.

1. Nous étudierons d'abord cette encéphalite *limitée* ; son histoire est plus nette.

Cette maladie peut être *primitive*, mais c'est excessivement rare. Ce sont les cas d'encéphalite spontanée subaiguë des auteurs. Seulement il faut avoir le contrôle anatomique pour être sûr du diagnostic.

Hayem n'en publie que trois cas, et encore deux sont-ils sans histoire clinique. Toute l'histoire clinique de cette maladie se bornera donc à résumer le cas d'Hayem.

Un alcoolique, d'une bonne santé habituelle, est atteint depuis cinq ans d'eczéma aux jambes alternant avec une éruption à la face et au front. On note une irascibilité très grande de caractère ; c'est le seul prodrome. Un jour, il tombe brusquement dans la rue ; rapporté chez lui, il déraisonne ; pas de paralysie. Il ne quitte plus le lit. Peu à peu le bras gauche se paralyse ; puis il perd la faculté de s'exprimer. A son entrée à l'hôpital, hémiplégie gauche incomplète ; le malade ne prononce que quelques mots faciles : il paraît comprendre assez bien, mais ne peut pas répondre. Aggravation progressive des phénomènes. Mort dans la somnolence et le coma.

Voici maintenant l'*anatomie pathologique* des trois cas observés.

Quoique en foyer circonscrit, la lésion n'est pas nettement séparée ; elle est rattachée par des transitions insensibles aux tissus sains. Forte congestion du tissu malade, teinte violacée ; le tissu bombe à la coupe, consistance exagérée, un peu gélatineuse. Vaisseaux d'autant plus volumineux et turgides qu'on se rapproche du centre de la lésion. Le tissu peut ressembler à du poumon hépatisé.

Les vaisseaux sont dilatés, avec leurs gaînes péri-vasculaires remplies d'éléments embryonnaires (leucocytes), attribués par Hayem à la prolifération des éléments de la paroi, par Rindfleisch et d'autres à la diapédèse de Cohnheim. Altérations essentielles du tissu conjonctif : les cellules de la névroglie sont gonflées, à l'état de tuméfaction trouble, à plusieurs noyaux ; noyaux libres. Les éléments, d'irréguliers, deviennent globuleux, vésiculeux, avec une enveloppe et un ou deux noyaux. On peut trouver un fouillis de ces éléments remplissant tous les espaces laissés vides entre les vaisseaux. Les éléments nerveux sont très peu altérés, du moins ils ne présentent pas d'altération active ; ils subissent une régression atrophique et la dégénérescence graisseuse. Dans les tubes nerveux, la myéline se segmente, se désagrège, etc. Les cellules résistent davantage[1].

[1] « Dans l'inflammation aiguë du cerveau, la part active appartient aux éléments vasculaires et conjonctifs. Les éléments propres du tissu nerveux, fibres et cellules, ne sont intéressés que secondairement et leurs lésions sont plutôt nécro-

On voit que c'est là une inflammation analogue à l'inflammation suppurative, avec un degré en moins. On pourrait comparer ces deux encéphalites à l'hépatisation rouge et à l'hépatisation grise, la résolution restant possible avant le passage au deuxième stade[1].

L'encéphalite hyperplastique *secondaire* est beaucoup plus fréquente et mieux connue comme histoire clinique que la primitive.

Les *causes* sont : les traumatismes ; les lésions des méninges et spécialement les lésions tuberculeuses ; les altérations des os : ostéite, carie, etc. ; la phlébite des sinus...

Les *lésions* sont tout à fait semblables à celles que nous avons indiquées. Le processus suppuratif est même souvent mêlé à celui-ci, et peut se trouver sur un autre point du même cerveau.

Symptomatiquement, l'encéphalite est difficile à distinguer de la lésion qui l'a précédée et qui l'accompagne. Voici cependant un exemple clinique : Un phtisique présente une lésion pulmonaire et un mal de Pott ; plus tard, il se plaint de maux de tête atroces ; survient une hémiplégie gauche, d'abord de la face, puis du bras, plus tard de la jambe. Cette paralysie présente des intermittences. La mort arrive enfin dans le coma et la résolution. On trouve une poussée tuberculeuse sur les méninges, ayant entraîné de l'encéphalite.

Remarquez, en passant, que c'est là un bel exemple de lésion corticale avec les caractères que nous avons indiqués pour ce genre de lésions.

2. L'encéphalite hyperplastique *diffuse* peut se présenter avec ou sans lésion concomitante des méninges.

Sans lésion des méninges, elle est mal connue.

biotiques qu'inflammatoires. L'encéphalite aiguë est plutôt interstitielle que parenchymateuse (Arnozan, art. *Encéphalite* du *Diction. encycl.).*

Quelquefois l'intensité du processus inflammatoire initial provoque la nécrose d'un territoire plus ou moins étendu ; c'est le *ramollissement rouge*, ou *ramollissement inflammatoire* des auteurs, que son aspect anatomique et sa pathogénie, sinon son évolution et ses symptômes, distinguent des ramollissements par thrombose ou embolie.

[1] Tout récemment, Leichtenstern *(Deut. med. Woch.*, 1892, n° 2, pag. 39) a décrit une *encéphalite primitive aiguë hémorrhagique*, se traduisant cliniquement par de la céphalalgie, des vomissements, une fièvre à type intermittent ; plus tard, apathie et prostration ; dans quelques cas, hémiplégie à développement lent et progressif, sans attaque apoplectiforme ; marche rapide, mort habituelle. A l'autopsie, foyers hémorrhagiques multiples et symétriques dans les ganglions centraux et l'écorce cérébrale, séparés les uns des autres par de la substance cérébrale ramollie et d'un gris rougeâtre. L'origine paraît être infectieuse ; la grippe a pu être souvent incriminée. Dans les quatre observations rapportées par Leichtenstern, il s'agissait de jeunes femmes âgées de 19 à 23 ans.

Ce type paraît être, au point de vue de l'acuité des phénomènes inflammatoires, l'exagération de celui que nous venons de décrire.

Virchow a décrit une encéphalite congénitale qui rentrerait dans ce type. La lésion est généralisée au cerveau et à la moelle, et est caractérisée par la multiplication et puis la dégénérescence graisseuse des cellules de névroglie. Les causes habituelles sont les exanthèmes aigus, comme la variole, la syphilis. La mort, attribuée à l'inanition ou à la diarrhée, serait souvent due à cette encéphalite. La description de Virchow a été vérifiée par Hayem et par beaucoup d'auteurs. Seulement cet état a été trouvé chez un grand nombre de nouveau-nés, quelle que fût leur maladie. C'est donc un type morbide sujet à contestation.

On peut rapprocher ces faits, sans les confondre, des cas fréquents de stéatose cérébrale chez les enfants : c'est le ramollissement des nouveau-nés. On trouve ici la même dégénérescence graisseuse des éléments ; cependant, il n'y a pas de prolifération préalable.

Chez l'adulte, cette encéphalite se présente dans des cas mal déterminés. Hayem signale un travail d'Albers sur les lésions de ce genre trouvées dans la scrofule et la fièvre typhoïde. Depuis lors, les lésions du cerveau dans la fièvre typhoïde ont été bien étudiées par Popoff [1].

Chez douze malades morts dans le service de Recklinghausen, Popoff a trouvé l'infiltration du tissu cérébral par de petits éléments (corps lymphoïdes, leucocytes), accumulés dans les espaces péri-vasculaires et péri-cellulaires. Ces éléments pénètrent quelquefois dans la cellule nerveuse elle-même. Ce serait là une conséquence de la diapédèse à la suite de la leucocytose de la fièvre typhoïde. Puis surviennent la segmentation et la prolifération du noyau des cellules nerveuses. — En comparant ces lésions aux lésions expérimentales, on les trouve analogues à l'état des régions qui entourent un abcès : c'est donc une sorte d'encéphalite diffuse.

Hertzog Carl a combattu les conclusions de Popoff, il a montré que l'accumulation de globules blancs dans l'écorce cérébrale est entièrement physiologique, que tout ralentissement de la circulation augmente cette accumulation, et que jamais les leucocytes ne pénètrent dans les cellules nerveuses [2].

La même encéphalite, *avec lésion des méninges*, s'observe dans les méningites aiguës ou chroniques, et en particulier dans la méningite tuberculeuse, dans la paralysie générale, dans l'alcoolisme. Souvent, en même temps que la pachyméningite, il y a une lésion cérébrale diffuse, comme dans la paralysie générale, caractérisée par une lésion abondante et diffuse des éléments conjonctifs des vaisseaux et de la névroglie (infiltration de leucocytes). La méningite chronique de la démence sénile peut encore s'accompagner des mêmes lésions, etc.

[1] Popoff ; *Rev. des Sc. méd.*, VI, pag. 460.
[2] Hertzog Carl ; *Virchow's Archiv*, LXIX, pag. 53. — *Gaz. méd.*, 1877, n° 20.

L'encéphalite hyperplastique est donc, dans bon nombre de cas, le premier stade de la suppuration cérébrale. La lésion peut ne pas dépasser ce stade et la résolution survenir; d'autres fois, l'hyperplasie fait place à la sclérose, et le type que nous venons d'étudier prépare simplement la voie à l'encéphalite sclérosique.

II. Sclérose cérébrale[1].

(*Paralysie spasmodique cérébrale infantile*).

La sclérose cérébrale est une forme d'encéphalite à marche essentiellement chronique, aboutissant à la formation d'un tissu conjonctif adulte, à l'induration cérébrale.

Cette encéphalite peut être *secondaire* ou *primitive*.

L'encéphalite *secondaire* est quelquefois *partielle* et succède à la plupart des lésions cérébrales : plaies, foyers de ramollissement, hémorrhagies, tumeurs. C'est elle qui sert de base au processus qui aboutit à la formation de lacunes, de kystes ou de cicatrices au niveau du foyer morbide.

Il y a toujours, dans ces cas, formation de tissu conjonctif cicatriciel. C'est l'encéphalite cicatricielle.

Généralisée, l'encéphalite secondaire coïncide habituellement avec des lésions scléreuses de la totalité du système vasculaire, et se trouve par conséquent sous la dépendance des causes ordinaires de l'artério-

[1] Nous ne nous occuperons, dans la description qui va suivre, que des cas dans lesquels la sclérose cérébrale existe à l'état isolé, indépendamment de toute altération des méninges ; nous renvoyons aux chapitres de la paralysie générale ou des méningites chroniques l'étude des scléroses portant à la fois sur les méninges et l'écorce du cerveau.

Consulter, avec la bibliographie générale de l'encéphalite :

Cotard ; Thèse de Paris, 1868 ;

Bourneville et Brissaud ; *Archives de Neurologie*, 1880 ;

Vuillamier ; *De l'épilepsie dans l'hémiplégie spasmodique infantile*. Thèse de Paris, 1882 ;

Gaudard ; Thèse de Genève, 1884 ;

Marie et Jendrassik ; *Archives de Physiologie*, 1885 ;

Marie ; *Progrès médical*, 1885, n° 36.

Richardière ; Thèse de Paris, 1885 ;

Wallenberg ; *Jahr. f. Kinderheilk.*, 1886, XXIV, pag. 384, — et *Arch. f. Psych.*, 1888, XIX, 2 ;

Marie ; Art. *Hémiplégie spasmodique infantile*, in *Dict. encycl.* ;

Hirt ; *Maladies du système nerveux*, 1891 ;

Freud et Rie ; *Traité*, Vienne, 1891 ;

Retrouvey ; Thèse de Paris, juillet 1891 ;

Et notre Leçon sur *les deux types de paralysie infantile* (*paralysie spinale atrophique et paralysie cérébrale spasmodique*), publiée par Cannac dans le *Nouveau Montpellier médical*, 4 fév. 1893.

sclérose : maladies infectieuses[1] (fièvre typhoïde, choléra, maladies puerpérales, etc.) ; — intoxications (alcool, plomb, mercure, phosphore, arsenic, oxyde de carbone) ; — sénilité[2], etc.

Ces cas s'accompagnent souvent d'atrophie du cerveau ; Buhl les désigne comme des atrophies aiguës de l'encéphale. Rokitansky attribue le fait, non à l'inflammation, mais à la diminution rapide et notable du contenu aqueux du cerveau.

Dans d'autres cas, plus rares, il y a hypertrophie de l'organe ; c'est quelque chose de comparable à la cirrhose hypertrophique du foie.

Rokitansky a donné le caractère suivant pour distinguer les hypertrophies physiologiques des hypertrophies pathologiques : les premières se trouvent chez les individus intelligents et présentent des éléments nerveux développés ; les secondes se produisent chez les idiots ou les enfants malades, et il y a développement exagéré de la névroglie.

Il n'y a pas encore moyen, à l'heure actuelle, de tracer un tableau d'ensemble de cette sclérose cérébrale diffuse. « On voit, dit Strümpell[3], se développer d'une manière chronique un cortège de symptômes cérébraux, dont les paralysies hémiplégiques sans troubles notables de la sensibilité, des phénomènes d'irritation motrice, tantôt sous forme d'attaques épileptiformes généralisées ou unilatérales, tantôt sous forme de contractions rythmiques isolées ou choréiques, et ensuite la démence générale, paraissent être les plus constants. Dans la sclérose de l'un et de l'autre hémisphère, les jambes sont d'ordinaire le siège de symptômes spastiques considérables ».

La sclérose cérébrale *primitive* nous arrêtera davantage.

Sous le nom d'encéphalite chronique primitive, Hayem décrit une affection qui n'a pas d'histoire clinique encore possible, et qui est la forme chronique des encéphalites déjà décrits au chapitre précédent.

Nous aurons surtout en vue, dans ce chapitre, la description de la sclérose cérébrale telle qu'on l'observe chez l'enfant, avec son évolution symptomatique assez nette pour en faire une entité à part. Il s'agit là d'une affection en quelque sorte cyclique, un peu moins fréquente que la paralysie infantile d'origine spinale, mais présentant une symptomatologie presque aussi nettement caractérisée que la poliomyélite, avec laquelle elle affecte de nombreuses analogies, comme nous le verrons par la suite.

Cliniquement, elle a pour expression habituelle l'*hémiplégie spasmodique infantile.*

Frappé de sa ressemblance avec la paralysie infantile spinale, dont

[1] ROSENTHAL a spécialement étudié les altérations anatomiques du cerveau dans les maladies infectieuses (*Gaz. Lekarska*, n° 19 ; — Anal. in *Arch. de Neurol.*, 1882, IV, pag. 89).

[2] BROUSSE ; Thèse d'agrégation, 1886.

BRIDE ; Thèse de Lyon, 1888.

[3] STRUMPELL ; *Pathologie interne*, pag. 371.

EXPLICATION DE LA PLANCHE XIII.

Fig. 1. — Encéphalite scléreuse ou proliférative. Section verticale de l'hémisphère droit du cerveau à la partie externe du ventricule latéral. — *r*, foyer d'altération sous forme d'une large plaque indurée, avec points plus mous, de teinte café au lait. Une zone de tissu sain sépare cette plaque de la substance grise des circonvolutions.

Fig. 2. — Dessin microscopique de la substance cérébrale altérée. — *c*, trame fibrillaire, corps granuleux et granulations graisseuses isolées ; *t*, débris de tube nerveux ; *a*, artériole dont la gaîne externe est remplie de granules graisseux ; *b*, cellules fusiformes ou étoilées provenant du même centre d'altération.

Fig. 3.— Ramollissement ancien du cerveau d'apparence kystique, par suite de la résorption d'une portion de la substance nerveuse. Section horizontale du cerveau au niveau des ventricules latéraux.— L'hémisphère gauche est d'un tiers environ moins volumineux que celui du côté opposé. Le corps strié (*k*) et une partie de la couche optique gauche ont disparu. Il ne reste à leur place qu'une toile membraneuse, au-dessous de laquelle se trouve un vide comblé par une faible quantité de sérosité disséminée dans les mailles d'un tissu aréolaire ; *d*, foyer de ramollissement au sein de la corne postérieure.

il la considère comme l'homologue supérieur, Strümpell a proposé, pour l'affection qui nous occupe, le nom de *poliencéphalite supérieure* [1]. Nous ne saurions accepter une pareille dénomination, adoptée par Ranke, Richter [2], Goldflam [3] et un certain nombre d'auteurs allemands, parce qu'elle consacre une erreur anatomique : la substance grise de l'écorce cérébrale n'est pas seule atteinte, nous le verrons dans un instant, et les faisceaux blancs sous-jacents y participent. Le terme de *paralysie spasmodique cérébrale infantile*, qui exprime tout simplement un fait clinique sans rien préjuger de sa nature, nous paraît préférable.

Il ne faudrait pas croire, toutefois, que l'hémiplégie spasmodique de l'enfance relève exclusivement de la sclérose cérébrale ; dans bon nombre de cas ce syndrome se trouve sous la dépendance d'une hémorrhagie cérébrale, d'un ramollissement, d'une thrombose des sinus, de la porencéphalie, ou encore d'une méningo-encéphalite chronique. Toutes ces lésions ont été observées chez l'enfant comme chez l'adulte, bien qu'avec une moindre fréquence ; mais la sclérose cérébrale, comme la poliomyélite, l'épilepsie vraie, la maladie de Friedreich, offre

[1] Strumpell ; *Jahrb. f. Kinderheilk.*, XXII, 1884.

Il ne faut pas confondre la *poliencéphalite supérieure* de Strumpell avec l'affection de même nom décrite par Wernicke ; cette dernière est une maladie à évolution promptement mortelle, dont le substratum anatomique réside dans une lésion des noyaux qui président à l'innervation des muscles des yeux. Au point de vue clinique, elle consiste dans une ophtalmoplégie complète, souvent accompagnée de névrite optique ; la démarche est chancelante, les troubles psychiques sont habituels.

[2] Richter ; *Poliencephalitis infantilis*. Thèse de Berlin, 1886.

[3] Goldflam ; *Poliencéphalite supérieure et poliomyélite antérieure ; Arch. de Neur.*, 1892, n° 70, pag. 81.

Fig. 3.

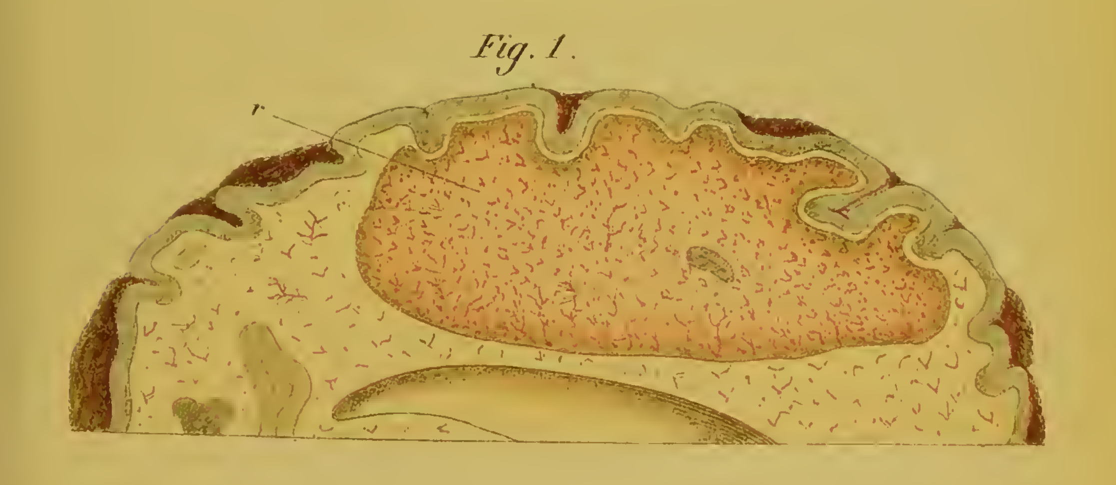
k

d

Fig. 2.



Fig. 1.



Coulet, Editeur.

Lith. L. Combes, Montp.

cela de particulier qu'elle est spéciale au jeune âge et ne frappe les individus qu'à une période relativement peu avancée de leur évolution somatique.

L'étude de la sclérose cérébrale est de date récente, ou, tout au moins, elle n'a été approfondie que dans ces dernières années.

Autrefois on rapportait au ramollissement, à l'hémorrhagie du cerveau ou des méninges, ou encore à un arrêt de développement, l'ensemble des manifestations auxquelles elle peut donner lieu.

Pinel a le premier, en 1822, rapporté quelques cas de sclérose cérébrale et rattaché celle-ci à l'inflammation de la substance cérébrale.— Dugès, dans les *Éphémérides médicales de Montpellier* (1826), conclut également à l'encéphalite.

Marie attribue, au contraire, le mérite de la première description à Cazauvielh (1827), qui, dans un Mémoire sur « l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale », aurait ébauché cette étude.

Cruveilhier, dans son atlas, signale l'affection. Isambert et Robin, en 1855, publient la première observation avec examen microscopique. En 1868, Hayem la comprend dans sa description de l'encéphalite sclérosique. Cotard lui consacre en partie sa thèse en 1868.

Nous signalerons aussi les importants travaux de Jules Simon, Pozzi, Bourneville et Brissaud, Vuillamier, Gaudard, Richardière, Jendrassik et Marie.

Les deux principales sources auxquelles nous avons puisé les détails qui vont suivre sont la Thèse de Richardière (1885) et le récent article de Marie dans le *Dictionnaire encyclopédique.*

Étiologie. — La paralysie cérébrale infantile par sclérose corticale est une affection *congénitale* ou de la *première enfance ;* elle comprend dans son cadre nosologique à la fois l'encéphalite congénitale de Virchow et l'encéphalite athrepsique de Parrot. Passé 6 ans, on ne la voit pas se développer, et, lorsqu'on la constate chez l'adulte, on parvient toujours à faire remonter son début aux premières années de l'existence. Il semble que la sclérose des centres nerveux ait une sorte de prédilection à revêtir dans le jeune âge cette forme anatomique et clinique, au lieu que, plus tard, elle évoluera suivant le type de la sclérose en plaques ou de la paralysie générale.

Les deux *sexes* sont également frappés.

L'*hérédité* joue un certain rôle dans son développement, comme dans la genèse de la plupart des maladies du système nerveux [1]. On a signalé, chez les ascendants ou collatéraux des malades : l'hystérie, l'épilepsie, la folie, le suicide. Au contraire, l'hérédité similaire est rare. Dans un cas de van der Eyden, cité par Marie, on a cependant noté l'existence

[1] Déjerine ; Thèse d'agrégation, 1886.

de phénomènes hémiplégiques, avec atrophie, chez tous les enfants d'une même lignée. Enfin, on a pu voir, dans une famille, l'hémiplégie d'origine cérébrale et la paralysie atrophique spinale se développer en même temps chez différents sujets ; c'est là un argument à l'appui de l'identité de nature des deux maladies.

La consanguinité, les émotions éprouvées par la mère pendant la grossesse, ont été également incriminées.

Quelquefois on observe, chez le sujet lui-même, la coexistence de tares personnelles, telle que maladie bleue, hypospadias, nævus, etc.

Le *traumatisme* [1] a été maintes fois invoqué à titre de cause déterminante : tantôt il s'est agi d'une compression du crâne par le forceps, au moment de la naissance [2]; d'autres fois, on a pu accuser la présence de circulaires autour du cou du fœtus, d'où congestion permanente et sclérose.

Mais, parmi les causes que l'on a cherché à mettre en avant, il en est une qui aujourd'hui les prime toutes, c'est l'*infection*. Déjà la possibilité d'une pareille origine avait été admise par Cotard et Bénédikt, mais elle n'a acquis droit de cité qu'avec Marie. Cet auteur, qui s'attache depuis plusieurs années à démontrer toute l'importance des maladies infectieuses dans la genèse de plusieurs affections du système nerveux (sclérose en plaques, épilepsie, paralysie infantile), a démontré la fréquence, à l'origine de la sclérose cérébrale, des maladies virulentes telles que la rougeole, la scarlatine, la fièvre typhoïde, la coqueluche, etc. L'influence de la syphilis héréditaire est également invoquée par J. Simon [3], Sée et Gaudard.

Anatomie pathologique. — La maladie étant rarement mortelle dans ses premières périodes, l'étude de ses lésions n'a pu être faite qu'à un stade avancé de l'évolution morbide.

Richardière, après avoir banni du plan général de son travail la sclérose en plaques disséminées, maladie commune à la moelle et au cerveau, dont nous donnerons plus loin une description détaillée, distingue, au point de vue anatomique, deux types de sclérose cérébrale:

1° La *sclérose lobaire*, qui envahit tout ou partie d'un lobe, quelquefois un hémisphère ou l'ensemble de l'encéphale, et s'accompagne d'une *atrophie* de l'organe ;

2° La *sclérose hypertrophique* ou *tubéreuse*, décrite par Bœckner, Bourneville et Brissaud, et caractérisée par la présence de nodosités saillantes, irrégulièrement disposées à la surface des circonvolutions.

[1] Voy. Mathieu; *Paralysie cérébrale infantile d'origine traumatique. Progrès médical*, 1888, pag. 29.

[2] Althaus ; *Deut. med. Woch.*, 1886, pag. 38.

[3] J. Simon ; *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, déc. 1883-janv. 1884.

I. *Sclérose lobaire atrophique.* — La lésion cérébrale occupe tout ou partie de la surface des hémisphères ; aucune région de l'écorce n'est à l'abri de la sclérose. Dans quelques cas, on a vu les deux hémisphères atteints en totalité ; d'autres fois, une seule circonvolution est envahie ; mais, dans la grande majorité des cas, l'altération porte sur un certain nombre de circonvolutions d'un seul hémisphère.

Le *poids* de l'hémisphère atrophié est très amoindri ; on note couramment des différences de 150 à 200 gram. entre les chiffres respectifs des deux hémisphères. Il est rare, toutefois, que cette différence atteigne les proportions signalées par Marie et Jendrassik dans le cas qu'ils ont rapporté : l'hémisphère sain pesait 653 gram., l'hémisphère atrophié 189 gram., soit une différence de 464 gram.

Le *cervelet* est souvent atteint, soit en totalité, soit partiellement ; dans ce cas, la sclérose cérébelleuse siège, conformément à la loi de Turner, du côté opposé à la lésion cérébrale. Dans quelques cas, le cervelet est l'unique aboutissant de la sclérose, et il ne s'agit plus, dès lors, de sclérose cérébrale à proprement parler. Le poids de cet organe peut tomber à 95 gram., au lieu du chiffre normal de 175 gram.

La région sclérosée est le siège d'une atrophie notable, et il en résulte une *asymétrie*, quelquefois fort étendue, de l'encéphale ; mais (c'est là un point très important) elle n'est point déformée. Quand un hémisphère est pris en totalité, la *forme* générale de l'organe est parfaitement conservée. Les circonvolutions envahies sont uniformément réduites de volume ; elles offrent l'aspect de petites crêtes vermiformes et semblent, comme on l'a dit, appartenir à un cerveau qui aurait macéré dans l'acide nitrique. Par contre, les sillons qui séparent les circonvolutions sont à la fois plus larges et plus profonds.

Le *degré* de l'atrophie étant très variable, on comprend qu'à la limite cette atrophie puisse aboutir à la disparition complète des circonvolutions et à la réalisation d'une perte de substance assez étendue ; telle serait, pour Richardière, l'explication de certaines porencéphalies.

La *coloration* de l'organe est plus pâle qu'à l'état normal ; elle affecte une teinte d'un blanc grisâtre, qui rend difficile, à la coupe, la distinction de la substance corticale et de la substance blanche sous-jacente.

La *consistance* du cerveau est accrue, mais le degré de cette induration est variable : l'écorce donne souvent la sensation du cuir ou du caoutchouc ; d'autres fois, elle offre la résistance du cartilage.

La *coupe* du cerveau révèle une atrophie des circonvolutions, intéressant à la fois la substance grise et la substance blanche. Les noyaux gris centraux sont tantôt indemnes, tantôt sclérosés ; le corps calleux est quelquefois atrophié. Les ventricules latéraux sont habituellement dilatés et remplis de sérosité.

A l'*examen histologique*, on constate une grande abondance du tissu fibreux réticulé ou disposé en feutrage serré suivant une direction

transversale, occupant surtout la deuxième couche de substance corticale. Les vaisseaux sont dilatés et ont, en outre, leurs parois très épaissies ; ces altérations vasculaires constitueraient, pour un certain nombre d'auteurs, l'élément primitif et prédominant de la lésion.

Les éléments nerveux, cellules et tubes, ne paraissent intéressés que secondairement ; ils subissent, du fait de leur compression par la gangue fibreuse qui les entoure, une atrophie plus ou moins marquée, qui peut aller jusqu'à la disparition complète, en certains points, des éléments nobles du tissu. On constate, en effet, dans les régions atrophiées, une diminution de nombre et même l'absence complète des fibres blanches et des cellules. Par contre, on retrouve, même à une période très éloignée du début de la lésion, un certain nombre de *corps granuleux* (leucocytes chargés de déchets) dans les intervalles compris entre les fibres nerveuses et dans les gaînes périvasculaires ; c'est surtout dans la substance blanche que ces corps granuleux sont abondants. Leur permanence est une preuve de l'activité constante du processus de sclérose et affirme, semble-t-il, la nature inflammatoire de l'affection.

A côté de la lésion de l'encéphale, qui joue le rôle d'élément prédominant, il existe souvent des *lésions accessoires*, que nous allons maintenant passer en revue :

Les *méninges* sont toujours indemnes ; c'est ce qui nous permet de distinguer la sclérose lobaire infantile des types multiples de méningo-encéphalite ; mais on note habituellement un accroissement dans la quantité du liquide renfermé dans la cavité sous-arachnoïdienne et une dilatation souvent notable des sinus de la dure-mère. Cotard explique ces deux phénomènes par un appel *a vacuo* du liquide céphalo-rachidien ou sanguin, destiné à remplir le vide résultant de l'atrophie cérébrale.

Le *crâne* est déformé toutes les fois que l'hydropisie compensatrice, associée à la dilatation des sinus, ne suffit pas à combler le vide intra-crânien ; dans le cas contraire, il présente son aspect normal. Souvent on note une ossification précoce des sutures et fontanelles, et de la *microcéphalie* [1]. Quant à la structure de la paroi osseuse, elle est quelquefois altérée ; on a signalé un certain degré d'éburnation, et aussi de véritables pertes de substance, des os du crâne, intéressant une plus ou moins grande épaisseur de la paroi et correspondant à la région atrophiée.

Dans bon nombre de cas, on note une dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal, portant sur tout ou partie des cordons médullaires qui font suite aux pyramides. La lésion, partie de l'écorce, peut être suivie dans la protubérance, le bulbe et la moelle. Lorsqu'un grand nombre de faisceaux sont intéressés, la moelle est asymétrique et notablement atrophiée du côté opposé à l'hémisphère atteint.

[1] GUÉNIOT ; *Académie de Médecine*, 5 nov. 1889 et 27 août 1891.

Quant aux cellules ganglionnaires de la moelle, elles ont été toujours trouvées indemnes.

Schröder van der Kolk et Cotard ont signalé l'atrophie de quelques racines nerveuses et des ganglions correspondants du grand sympathique.

II. *Sclérose hypertrophique ou tubéreuse.* — Cette forme de sclérose, étudiée par Bourneville et Brissaud, J. Simon, Bœckner, Buckholtz[1], Thibal[2], est anatomiquement caractérisée par des nodules plus ou moins nombreux, dont la grosseur peut varier du volume d'un pois à celui d'une pièce de cinq francs. Ces nodules, habituellement circulaires ou disposés sous forme de bandes transversales, ont une consistance très dure ; ils ne dépassent pas l'épaisseur de la substance grise et occupent souvent, en même temps que l'écorce, les noyaux centraux et l'épendyme. Les méninges n'adhèrent pas aux nodosités elles-mêmes, mais sont souvent adhérentes à leur pourtour. Les ventricules ne sont point dilatés dans cette forme de sclérose. Fréquemment, les os du crâne ont subi une soudure prématurée (J. Simon).

Au microscope, on trouve les nodules constitués par une trame conjonctive serrée. Les éléments nerveux font défaut au centre des plaques ; ils reparaissent peu à peu, en nombre progressivement croissant, lorsqu'on se rapproche de la périphérie. Les vaisseaux, peu nombreux dans toute l'étendue de la plaque, sont comprimés et aplatis par la prolifération conjonctive ambiante, mais leur paroi n'est pas modifiée comme dans la forme précédente.

Entre ces deux types extrêmes : sclérose hypertrophique et sclérose atrophique, existe une *forme mixte*, qui a été décrite par Pozzi[3] et qui consiste dans le mélange des deux ordres de lésions ; l'atrophie, dans cette forme, paraît être l'aboutissant ultime d'un processus qui débuterait par l'hypertrophie.

Quelle est, maintenant, la *marche* du processus anatomique, par quel élément débute la sclérose ?

Quelques auteurs, et en particulier Danillo[4], pensent que la lésion de la sclérose cérébrale atrophique est primitivement parenchymateuse et atteint en premier lieu la cellule nerveuse. Danillo, s'appuyant sur un cas observé par lui, distingue trois degrés dans l'altération des cellules nerveuses :

1° Tuméfaction du protoplasma ;

[1] Buckholtz ; *Arch. f. Psych.*, XIX, Heft III, pag. 601.
[2] Thibal ; Thèse de Paris, 1888.
[3] Pozzi ; *Encéphale*, 1883.
[4] Danillo ; *Archives de Neurologie*, 1883.

2° Tuméfaction de la cellule, hypertrophie du noyau sans segmentation de ce dernier, et dépigmentation;

3° Ramollissement de la cellule.

Au contraire, Marie, et avec lui la plupart des auteurs contemporains, admettent une sclérose vasculaire primitive : il s'agirait probablement, à l'origine, d'une *artérite infectieuse.* Ce qui tend à le prouver, c'est le parallélisme qui existe entre la distribution des lésions scléreuses et celle du réseau artériel; — c'est aussi la symétrie des lésions, quand les deux hémisphères sont atteints ; — c'est enfin la constatation directe des altérations des vaisseaux : épaississement des parois, dilatation des espaces périvasculaires, envahissement de ces espaces par du tissu conjonctif de néoformation, et quelquefois soudure définitive de la gaîne et du vaisseau.

Pour ce qui est de la poliencéphalite tubéreuse, Bourneville et Brissaud proclament son origine inflammatoire et en font une sclérose au même titre que la variété atrophique. Par contre, Fürstner et Stühlinger[1], Chaslin[2], y voient une gliomatose, c'est-à-dire une affection non inflammatoire, une néoplasie de nature névroglique[3].

SYMPTÔMES. — I. *Sclérose lobaire atrophique.* — La maladie débute, en général, au moment de la naissance ou quelques mois après.

Le *début* est habituellement aigu et s'accompagne d'une fièvre d'intensité modérée. Il est caractérisé par des *crises convulsives*, avec perte de connaissance; ces crises, variables d'un instant à l'autre dans leur intensité et séparées les unes des autres par un intervalle minime, constituent par leur répétition un véritable état de mal.

Au bout d'un à quatre jours, ces convulsions disparaissent et la *paralysie* s'installe.

Les convulsions initiales font quelquefois défaut, quand la maladie débute plusieurs années après la naissance, entre 3 et 6 ans. Dans

[1] FURSTNER et STUHLINGER; *Arch. f. Psych. and Nervenkrank.*, XXVII, Ht. 1, pag. 1.

[2] CHASLIN; *Archives de Médecine expérimentale*, mai 1891, pag. 305.

[3] On a longtemps discuté la question de l'origine de la *névroglie.* Jusqu'à ces dernières années on considérait cette substance comme une forme du tissu conjonctif. Aujourd'hui, grâce au procédé de différenciation histo-chimique de Malassez, on fait de la névroglie un tissu à part.

La méthode de MALASSEZ, vérifiée par DÉJERINE, LETULLE et ACHARD, consiste à traiter les tissus, après durcissement dans la liqueur de Muller, par la potasse à 40 °/₀ pendant dix minutes; on lave; on traite ensuite par le picrocarmin et on lave à nouveau ; on traite enfin par l'acide acétique. Dans ces conditions, les éléments de la névroglie restent visibles, tandis que les fibres conjonctives se gonflent, pâlissent et disparaissent presque entièrement.

RANVIER a également démontré que la névroglie est, comme le tissu nerveux, d'origine ectodermique, tandis que le tissu conjonctif naît du mésoderme.

ces cas, l'affection apparaît insidieusement et se traduit, dès l'abord, par de la paralysie et des contractures.

Jules Simon a vu, dans nombre de cas, survenir, à titre de prodromes, des phénomènes d'excitation qui constituent ce qu'il appelle « l'agitation cérébrale infantile ».

Une fois la maladie constituée, elle se caractérise par trois ordres de phénomènes.

1° Des paralysies, avec contracture ou athétose;

2° Des crises convulsives ;

3° Des troubles cérébraux.

1° La *paralysie* peut apparaître dès les convulsions initiales, ou seulement quelques mois après ; dans des cas exceptionnels, on a pu noter trois ans d'intervalle.

La forme et le siège de la paralysie dépendent de la localisation de la sclérose. Le plus habituellement, on observe le *type hémiplégique*, le membre supérieur étant toujours, comme dans l'hémiplégie vulgaire, plus atteint dans son fonctionnement que le membre inférieur. La face paraît souvent indemne ; mais, à un examen plus approfondi, on constate qu'elle présente un certain degré de parésie du côté hémiplégié ; en tout cas, il n'a jamais été noté de déviation de la langue.

Tous les auteurs insistent sur l'*absence d'aphasie*, même dans le cas où il existe une hémiplégie droite et où la circonvolution de Broca participe à la lésion. Bernhardt[1] est moins affirmatif et a vu l'aphasie survenir dans quelques cas, exceptionnels à la vérité; en tout cas, le trouble de la parole, lorsqu'il existe, est très passager et il est presque inédit de l'avoir vu persister à l'état permanent. Cette particularité est probablement due au jeune âge du sujet, qui rend les suppléances fonctionnelles plus faciles : le malade, privé dès l'enfance de son cerveau gauche, devient gaucher par nécessité et parle, comme il agit, avec son cerveau droit.

A côté du type hémiplégique, on a noté des types variés de paralysie : tantôt une paraplégie, tantôt une monoplégie (le membre étant surtout atteint dans sa partie périphérique). Quelquefois la paralysie ou la parésie occupe la totalité du corps, qu'il s'agisse d'une sclérose massive du cerveau ou de deux lésions distinctes ayant envahi séparément les deux hémisphères (Moore, Kart).

On distingue deux types de paralysie, d'après la prédominance des troubles fonctionnels concomitants : la paralysie avec contractures, la paralysie avec athétose[2].

[1] Voy. les travaux de BERNHARDT sur la *paralysie cérébrale spasmodique infantile*, in *Virchow's Arch.*, Bd C II, 1885; — et *Jahr. f. Kinderheilk.*, 1886, XXIV, pag. 384.

[2] GIBOTTEAU, dans une thèse assez récente (Paris, 1889), admet une troisième

La *contracture* n'a pas de date d'apparition fixe ; elle survient habituellement, comme dans l'hémorrhagie cérébrale, de quelques mois à un an après les phénomènes parétiques et suit exactement la paralysie dans sa distribution ; elle s'accompagne d'une exagération des réflexes tendineux [1] et quelquefois de trépidation épileptoïde; par contre, on a signalé la disparition des réflexes cutanés, tels que le réflexe abdominal et le réflexe crémastérien. — Dans la forme hémiplégique, le bras est appliqué contre le thorax ; l'avant-bras fléchi à angle droit sur le bras et en pronation ; la main est également fléchie, déviée sur son bord cubital et creusée en gouttière par suite de l'opposition permanente du pouce. La jambe est en flexion légère sur la cuisse, le pied dans la situation habituelle du varus équin, le gros orteil en flexion dorsale bien prononcée.

Hirt [2], auquel on doit quelques pages fort intéressantes sur la paralysie spasmodique, résume de la façon suivante les caractères de cette raideur musculaire, qui paraît spéciale à l'affection dont nous nous occupons : « Cette rigidité est surtout bien remarquable aux muscles de la main et du mollet ; elle conduit, particulièrement à la main, à des contractures qui offrent cette particularité de cesser pendant le repos et le sommeil, de ne se montrer que lors des mouvements intentionnels, d'affecter tantôt tel groupe musculaire, tantôt tel autre, en sorte que, pendant la marche par exemple, le pied sera dans la position normale, puis prendra celle du pied varus ou celle du pied varus équin. Cette particularité se remarque également à la main : les doigts, qui semblent figés dans leur contracture de flexion, sont capables, à un moment donné, de déployer une agilité articulaire bien remarquable. Bénédikt surtout a bien mis ce fait en lumière ».

L'*athétose* [3], qui s'observe souvent, au cours de la sclérose cérébrale, dans les cas où la contracture fait défaut, est l'*athétose vraie*, que Marie [4] distingue des *mouvements athétosiques* (dont la précédente citation de Hirt nous offrait un type) par « le degré bien moins accusé de

forme, mixte et bénigne, où l'on constate un peu de raideur, un peu de parésie, une grande maladresse de la main, et des oscillations athétosiformes à propos des mouvements volontaires. — Cet auteur insiste sur la participation constante de la face aux troubles moteurs.

[1] Féré (*Société de Biologie*, 1889, et *Traité des épilepsies*, 1890) insiste sur certaines particularités des réflexes ainsi exagérés.

[2] Hirt ; *Traité des Maladies du système nerveux*, pag. 268.

[3] Voy. sur l'*athétose* en général :

Hammond ; *Maladies du système nerveux* ;

Oulmont ; Thèse de Paris, 1878 ;

Schæde ; Thèse de Strasbourg, 1889.

Tenir également compte des indications consignées dans notre chapitre de l'hémorrhagie cérébrale.

[4] Marie ; Art. *Hémiplégie spasmodique infantile*, in *Dict. Encycl.*, pag. 224.

la paralysie, l'absence de contracture et d'atrophie, l'exaltation moindre des phénomènes tendineux, et aussi un développement plus grand, une portée plus considérable des mouvements des doigts ». — L'athétose est, dans la sclérose du cerveau, un symptôme fréquent. Dans quatre cas d'athétose que nous avions à l'Hôpital-Général, il y avait atrophie cérébrale[1].

L'athétose se traduit, dans l'encéphalite scléreuse, par des mouvements identiques à ceux que nous avons décrits au chapitre de l'hémorrhagie cérébrale : ce sont les mêmes mouvements de reptation localisés aux extrémités, — les mêmes caractères de lenteur, de permanence et de continuité, — la même excursion exagérée des doigts et des orteils, pouvant aboutir à de véritables subluxations. — La volonté est sans action sur ces mouvements, qui ne cessent ni jour ni nuit.

Dans les cas de sclérose à type hémiplégique, c'est l'*hémiathétose* que l'on observe, comme dans les lésions cérébrales en foyer. Mais dans certaines scléroses à siège déterminé, occupant les deux hémisphères, on se trouve en présence de l'*athétose double*[2], dont les mouvements ne diffèrent que par leur bilatéralité de ceux de l'hémiathétose.

Quand la sclérose cérébrale s'accompagne d'athétose, les réflexes tendineux sont normaux, au lieu qu'ils étaient exagérés dans la forme précédente. En outre, l'atrophie, souvent très marquée dans celle-ci, fait défaut ; elle se trouve même, nous le verrons dans un instant, remplacée quelquefois par de l'hypertrophie.

On a beaucoup discuté sur la valeur séméiologique de l'athétose double dans la sclérose cérébrale. La thèse de Richardière semble consacrer l'existence d'une relation constante entre l'affection et le symptôme : ce dernier peut faire défaut ; mais, lorsqu'il existe, le diagnostic de sclérose cérébrale se trouverait, de ce chef, affirmé.

Nous ne pouvons accepter cette manière de voir : l'athétose double est l'expression fréquente de la sclérose encéphalique, mais celle-ci n'en est point la seule cause ; dans bien des circonstances l'écorce a été trouvée indemne. Aussi ferons-nous de l'athétose double, non point un symptôme, mais un syndrome ou plutôt une affection à part, que nous décrirons dans un chapitre spécial, à la suite de la chorée chronique.

De l'athétose nous rapprocherons l'*hémichorée* (Raymond), que l'on observe quelquefois dans les mêmes circonstances ; dans l'hémichorée,

[1] Voy. le travail de BROUSSE, in *Montpellier médical*, 1879.

[2] Sur l'athétose double, consulter :

RICHARDIÈRE ; Thèse de Paris, 1885.

BROUSSE ; *Gazette hebdomadaire de Montpellier*, 1888.

AUDRY ; *De l'athétose double*. Traité, 1892.

MICHAILOWSKI ; Thèse de Paris, 1892, etc.

Une bibliographie plus complète en sera donnée dans un chapitre spécial.

les mouvements sont plus brusques, plus généralisés, d'amplitude plus étendue, que dans l'athétose ; ils s'exagèrent sous l'influence de la volonté.

2° Les *crises convulsives*, qui constituent l'un des symptômes cardinaux de l'encéphalite sclérosique, se présentent habituellement sous l'aspect comitialiforme [1]. D'après Marie, elles se distinguent de l'épilepsie vraie en ce qu'on n'y observe ni cri initial, ni écume à la bouche, ni morsure de la langue, ni coma stertoreux à la fin de l'accès ; le délire, les évacuations involontaires, les formes de vertige et d'absence, feraient également défaut. — Richardière admet qu'elles peuvent se présenter sous deux aspects différents et reproduire tantôt les crises de l'épilepsie vraie, tantôt celles de l'épilepsie partielle. Dans ce dernier cas, les convulsions sont, au début de l'accès, localisées à la région paralysée ; elles se généralisent à la fin de la crise.

On voit souvent les accès, affectant à l'origine le type jacksonnien, revêtir par la suite le type de l'épilepsie idiopathique.

Les accès surviennent un temps variable après le début de l'affection ; on les a vus quelquefois apparaître dès les premiers stades. Plus habituellement, ils ne se montrent qu'après un certain intervalle, quelquefois assez prolongé ; Ranke [2], dans un cas, a noté leur apparition quatre ans après les convulsions initiales.

La fréquence des crises est aussi variable que dans la névrose comitiale ; tantôt rares et espacées, elles se multiplient, d'autres fois, au point de constituer un véritable *état de mal* avec toute la sévérité de son pronostic.

Une fois intallés, les accès durent autant que la vie du malade ; leur fréquence diminue quelquefois avec l'âge ; par contre, elle s'exagère, chez la femme, lors des périodes menstruelles.

3° Les *troubles intellectuels* offrent, dans la sclérose cérébrale, autant d'importance que les phénomènes moteurs. L'intelligence est généralement arrêtée dans son développement quand la maladie commence ; — d'autres fois, elle rétrograde et le sujet perd les matériaux antérieurement acquis ; — quelquefois enfin, le développement intellectuel est seulement retardé et l'esprit réussit dans la suite à se meubler normalement.

Bourneville admet qu'il existe une relation entre le degré de la paralysie et l'intensité des troubles psychiques ; il distingue, au point de vue de l'état intellectuel, trois catégories de sujets : les idiots, les imbéciles et les arriérés. — Il est certain que les troubles de l'intelligence sont beaucoup plus accentués dans les cas d'hémiplégie double que dans ceux de paralysie unilatérale.

[1] Voy. Bourneville et Bricon (*Arch. de Neur.*, 1884, VIII, pag. 293) : *Sur l'épilepsie jacksonienne dans l'atrophie cérébrale.*

[2] Ranke ; *Jahr. f. Kinderheilk.*, 1886, pag. 78.

La *sensibilité*, en règle générale, n'est pas atteinte dans la sclérose cérébrale ; quelquefois il se produit, dans les débuts de l'affection, de légers troubles sensitifs, qui disparaissent très vite.

L'état de la *contractilité électrique* est normal ; Föster a cependant noté une certaine diminution de l'excitabilité par les courants faradiques.

Les *troubles trophiques* sont habituels et précoces ; on les voit quelquefois survenir au bout d'un petit nombre de semaines.

L'*atrophie*, souvent très prononcée, porte à la fois sur les muscles et le squelette ; elle peut égaler par son intensité ce que l'on observe au cours de la paralysie spinale infantile. Il est rare que l'atrophie des tissus mous soit masquée par l'adipose.

L'atrophie fait habituellement défaut dans les cas de paralysie avec athétose. Souvent, dans cette forme, elle est remplacée par de l'hypertrophie, avec élévation de la température locale, sans que la force musculaire soit accrue pour cela ; au contraire, avec une hypertrophie relativement considérable, on signale ordinairement de l'impotence du membre, une faiblesse nettement appréciable au dynamomètre.

A côté de l'atrophie, il faut tenir compte, pour interpréter les *déformations* si fréquentes chez les enfants atteints de sclérose cérébrale, de l'*arrêt de développement* ; les membres, frappés en pleine période de croissance, sont arrêtés dans leur évolution et présentent bientôt une diminution de longueur et de volume comparables à ce que l'on observe dans la poliomyélite infantile. — Ces phénomènes distinguent la sclérose cérébrale primitive de l'enfance des scléroses secondaires que l'on peut observer chez l'adulte. — Les muscles sont diminués de volume, les os plus courts. Bouchard a décrit pour ces cas-là une *griffe* spéciale, due à l'atrophie du tissu osseux et des éminences articulaires : la main est fléchie; seulement il n'y a ni angles ni saillies: c'est une courbe insensible de l'avant-bras au bout des doigts. La moitié correspondante du squelette thoracique peut aussi être atrophiée ; le corps est alors incliné ou incurvé du côté paralysé.

La *peau* est souvent épaissie, livide, plus froide du côté paralysé que du côté sain ; on a noté quelquefois des sueurs visqueuses. Il existe habituellement une diminution de la tension sphygmométrique [1].

Les *organes des sens* sont indemnes pour la plupart. Toutefois, du côté de l'œil, on note assez fréquemment un strabisme résultant de la paralysie ou de la contracture des muscles oculaires ; dans quelques cas, il a été signalé une cécité passagère; d'autres fois, l'atrophie du globe oculaire ou un certain degré d'atrophie papillaire. — Par contre, le nystagmus est très rare, ce qui offre quelque intérêt lorsqu'on songe aux analogies qui unissent, à d'autres points de vue, la sclérose cérébrale à la sclérose en plaques et à la maladie de Friedreich, où ce symptôme est très fréquent.

[1] FÉRÉ ; *Les épilepsies et les épileptiques*, traité, 1890.

Enfin, il a été bien souvent constaté des *déformations crâniennes*, une asymétrie de la voûte du crâne en rapport avec le retrait de la substance cérébrale sclérosée. Le vide intracrânien provoqué par ce retrait est comblé à la fois par l'hydropisie des ventricules et la dilatation des sinus, et aussi par un aplatissement correspondant de la voûte crânienne. On a fréquemment noté la soudure prématurée des os du crâne [1].

Quand la sclérose intéresse le *cervelet*, on note, outre les symptômes précédents, du vertige, de la titubation, des chutes, et une tendance à l'obliquité dans la station debout.

Au point de vue de sa MARCHE, on peut distinguer dans la maladie deux périodes : la première, caractérisée par des convulsions, du coma et des contractures précoces ; — la seconde, par des paralysies, des contractures ou de l'athétose, de l'épilepsie et des troubles intellectuels.

Les deux moitiés du corps peuvent être atteintes successivement, les poussées étant séparées par un long intervalle [2].

La maladie a d'ordinaire une *durée* fort longue ; elle varie dans les limites extrêmes de 1 à 50 ans.

II. *Sclérose hypertrophique ou tubéreuse.* — La marche de cette affection, plutôt que ses symptômes, diffère un peu de ce qui vient d'être décrit : on peut dire, en thèse générale, que la symptomatologie de cette forme de sclérose est *plus intense*, et son évolution *plus rapide* que dans la forme précédente.

Le début se manifeste, ici encore, par des convulsions ; mais les accès épileptiformes sont plus précoces, plus violents et plus rapprochés que précédemment ; l'intelligence est plus profondément atteinte (les sujets sont presque toujours des idiots). On note des paralysies incomplètes, généralement accompagnées de contracture des quatre membres. Il existe des troubles progressifs et très marqués de la nutrition générale. La marche de la maladie est relativement rapide et tue le malade après un petit nombre d'années.

DIAGNOSTIC. — La *paralysie atrophique de l'enfance d'origine spinale* diffère de la paralysie cérébrale infantile par la disposition moins régulière des accidents parétiques, qui sont rarement hémilatéraux, — par l'intégrité de l'intelligence, — la plus grande rapidité de l'atrophie, — l'absence d'accès épileptiformes, — la perte de la contractilité électrique, précédée au début par la réaction de dégénérescence, — la flaccidité habituelle de la paralysie, — l'absence de contractures ou d'athétose, — l'abolition précoce des réflexes tendineux.

[1] TACQUET ; *Contribution à l'étude de l'oblitération des sutures du crâne chez les idiots.* Thèse de Paris, 1892.

[2] KART ; *Berlin. klin. Woch.*, 2 août 1886.

Malgré ces différences symptomatiques, il ne faut pas perdre de vue les analogies qui unissent les deux affections et qui peuvent se résumer de la façon suivante : atteinte dans le jeune âge ou pendant la vie intra-utériue; — coexistence possible des deux maladies dans la même famille; — étiologie infectieuse fréquente ; — atteinte constante, sinon exclusive, dans les deux cas, de la substance grise des centres nerveux, et point de départ vasculaire des lésions ; — évolution presque cyclique, à début pyrétique, laissant après elle des infirmités définitives et amenant un arrêt de développement des parties atteintes. — Tout cela, en raison de l'âge auquel surviennent les altérations.

Quant aux différences signalées plus haut, malgré l'identité de nature des deux processus, elles s'expliquent par la localisation de la sclérose sur le cerveau dans un cas, la moelle dans l'autre. A l'irritation lente de l'écorce cérébrale sont dûs les accidents convulsifs et spasmodiques, les mouvements athétosiques et les troubles cérébraux, qui font défaut dans la poliomyélite.

Le *tabes dorsal spasmodique infantile* (Little et Rupprecht) est ordinairement congénital ; il ne s'accompagne jamais de convulsions épileptiformes; les membres inférieurs sont souvent seuls atteints par la paralysie spasmodique, et le sont toujours plus que les membres supérieurs.

Dans la *sclérose en plaques*, où les phénomènes de parésie avec spasme ne sont pas rares, on note du tremblement, de la dysarthrie, du vertige; le nystagmus est habituel ; les paralysies sont rarement localisées ; les attaques ne sont pas rares, mais plutôt apoplectiformes qu'épileptiformes ; enfin l'intelligence est moins troublée que dans la sclérose cérébrale.

On pourrait confondre la sclérose cérébrale accompagnée d'athéthose double avec la *maladie de Friedreich* : la constatation, au cours de cette dernière, de certains symptômes du tabes (incoordination motrice, signe de Romberg), la dysarthrie, le nystagmus, l'intégrité habituelle de l'intelligence, l'analyse des mouvements, qui sont plutôt choréiformes qu'athétosiques dans l'ataxie héréditaire, permettront de faire le diagnostic.

L'*hémorrhagie cérébrale* ou *méningée*, le *ramollissement cérébral*, auxquels font suite les symptômes de la dégénérescence descendante du faisceau pyramidal, sont souvent très difficiles à distinguer de la sclérose cérébrale ; on s'appuiera sur la rareté de ces lésions chez l'enfant, l'absence d'accès épileptiformes à répétition et de déformations osseuses du crâne, le moindre degré des troubles intellectuels.

Les *tumeurs cérébrales* (tubercules par exemple) ont un début plus lent que la sclérose ; les troubles intellectuels sont moins marqués, les convulsions plus tardives et moins fréquentes, les nerfs encéphaliques plus souvent atteints. Il existe une céphalée persistante, des vomissements, des troubles sensitifs ; enfin l'âge du sujet est généralement

plus avancé que lorsqu'il s'agit de la sclérose primitive. Cependant le diagnostic est souvent difficile, et Hutinel, cité par Marie, a vu des tubercules cérébraux à évolution très lente donner à l'affection tous les caractères de la paralysie cérébrale infantile.

Au cours de l'*épilepsie vraie*, on observe quelquefois des troubles moteurs (paralysies), mais ces phénomènes sont ordinairement passagers et ne s'accompagnent jamais de contracture ou d'athétose.

La *méningite tuberculeuse* offre généralement des prodromes, à la suite desquels apparaît une fièvre plus vive que dans la sclérose cérébrale infantile à son début ; les convulsions ont un début moins nettement unilatéral ; la compression des nerfs de la base, la rareté de l'hémiplégie, la constatation du cri méningitique, l'aspect de l'abdomen (ventre en bateau) seront autant d'éléments de diagnostic.

Enfin, la *chorée paralytique* (Todd, Ollive) se distinguera de l'affection qui nous occupe par son évolution rapide et suivie de guérison, l'absence d'accès épileptiformes, l'abolition des réflexes, la présence d'une douleur ovarienne ; elle frappe d'habitude les enfants entre 7 et 15 ans.

Pronostic. — Le pronostic de la sclérose cérébrale est grave, si l'on envisage l'état des fonctions intellectuelles et motrices ; le petit malade demeurera à jamais un infirme, et souvent un idiot ou un faible d'esprit; seuls les accidents convulsifs s'atténueront avec l'âge. — *Quoad vitam*, le pronostic n'offre de gravité que dans le cas d'une succession des crises convulsives assez rapide pour constituer l'état de mal.

Traitement. — Nous ne sommes pas suffisamment édifiés sur la pathogénie de la sclérose pour lui opposer un traitement causal. Tout au plus la notion, aujourd'hui admise, de l'infection initiale peut-elle, en suggérant l'idée de l'antisepsie interne, exercer une action salutaire en matière de prophylaxie. — Une fois la maladie installée, on est réduit à un traitement purement palliatif.

Aux accidents aigus du début on opposera quelques émissions sanguines (sangsues aux apophyses mastoïdes), l'application d'un vésicatoire ou d'un cautère à la nuque, des bains tièdes ou des affusions froides.

Le bromure de sodium, le chloral, le chloroforme et la série des antispasmodiques seront de mise, non seulement pour combattre les convulsions du début, mais aussi pour prévenir et traiter les crises épileptiformes de la maladie confirmée.

L'impotence motrice et l'atrophie seront combattues par les courants faradiques et galvaniques (une séance de dix à quinze minutes tous les deux jours). Virchow aurait lutté avantageusement par l'électricité contre l'atrophie des parties ; il aurait même obtenu un accroissement en longueur des os de l'avant-bras. Chez les très jeunes enfants, Gau-

dard conseille l'usage des bains électriques. Ce traitement devra être suspendu lorsqu'il se manifestera des phénomènes d'excitation.

Il en sera de même du massage (le massage articulaire est fort recommandé dans la thèse de Retrouvey) et des frictions stimulantes.

On traitera enfin les déformations par l'application d'appareils ou par les mêmes opérations chirurgicales que l'on préconise dans les cas de paralysie atrophique d'origine spinale.

J. Simond a obtenu de bons résultats, chez plusieurs malades, d'une cure thermale à Bagnères-de-Bigorre.

Hammond insiste un peu sur le traitement de la sclérose cérébrale, et propose la ligne de conduite suivante :

Contre les convulsions épileptiques, il donne le bromure de potassium. « Dès que les convulsions cessent, dit-il, on peut noter parfois que l'intelligence commence aussitôt à se développer. » — Contre les contractures, il emploie les courants continus, et, contre les paralysies, les courants faradiques.

Il pense même pouvoir modifier la lésion centrale, « si elle n'a pas eu le temps de gagner en étendue ou en profondeur ». Pour cela, il faut appliquer le courant primitif à travers le cerveau et administrer le chlorure de baryum.— On applique les deux électrodes (éponges mouillées) sur les apophyses mastoïdes ; on fait une séance de trois minutes tous les deux jours. Le chlorure de baryum est administré à la dose de $0^{gr},05$ par jour dans une solution aqueuse.

Il cite trois cas très heureusement modifiés par ce traitement.

Tout récemment, divers chirurgiens, en tête desquels il faut citer Lannelongue[1], ont essayé, en vertu d'idées peut-être un peu théoriques, d'exercer une intervention directe sur la boîte crânienne. Ces opérateurs, faisant jouer un rôle important aux lésions osseuses et en particulier à la soudure prématurée des os du crâne, espéraient modifier l'évolution cérébrale, compromise ou retardée, en créant artificiellement une brèche susceptible de faciliter l'ampliation régulière de l'encéphale.

[1] LANNELONGUE ; *Académie des Sciences*, 30 juin 1890 ;

Voy. aussi, sur la *crâniectomie*, dans la sclérose cérébrale :

LANNELONGUE, ANGER, MAUNOURY et HEURTAUX, 5e Congrès français de Chirurgie, mars 1891, pag. 653 ;

RANSOHOFF ; *Med. news*, 13 juin 1891, pag. 653 ;

KEEN ; *Am. Journ. of med. Sc.*, juin 1891 ;

PENGRUEBER ; *Académie de Médecine*, 27 janvier 1892 ;

ESTOR ; *Nouveau Montpellier médical*, 4 juin 1892 ;

REVEL ; Thèse de Montpellier, 1892 ;

BOURNEVILLE ; Congrès de Médecine mentale, 1892 et *Archives de Neurologie*, juillet et septembre 1892 ;

TACQUET ; *loc. cit.*

RIE ; *Soc. impér.-roy. des médecins de Vienne*, in *Semaine médicale*, 18 janv. 1893, pag. 31.

Dans sa première communication sur l'utilité de la crâniectomie, Lannelongue signale un résultat satisfaisant obtenu chez une fillette de 4 ans, grâce à une perte de substance crânienne de 9 centim. de longueur sur 6 centim. de large. Ultérieurement, dans une statistique peu brillante au point de vue curatoire, il a tout au moins démontré l'innocuité de l'opération, puisque, sur 25 opérés, il a obtenu 24 guérisons opératoires.

Tentée par d'autres chirurgiens (Anger, Maunoury, Heurtaux, Horsley, Pengrueber, Estor), la crâniectomie n'a donné que des résultats fort médiocres ; seul Ric aurait obtenu une notable amélioration. — Ceci vient à l'appui de l'affirmation, émise par Giacomini[1], qu'il n'y a pas de microcéphalie primitivement « ostale » ; elle a toujours un point de départ « neural ».

Estor, qui a publié très récemment une revue complète de la question, à l'appui d'un cas personnel où une brèche de 11 centim. de longueur sur 2 centim. de large n'a point amélioré la situation de son malade, conclut de la façon suivante sur la valeur de l'opération : « La lecture attentive des observations que j'ai résumées ou indiquées démontre qu'il n'est pas encore permis de porter un jugement définitif sur la crâniectomie pratiquée chez les idiots, mais elle nous montre également que les résultats obtenus jusqu'à aujourd'hui ne sont pas très encourageants. Dans certains cas, on obtient peu; d'autres fois, on est plus heureux, mais les résultats ne sont pas durables. Enfin, des crâniectomies successives ne paraissent pas amener des améliorations correspondant à chaque intervention. »

Bourneville, au dernier Congrès de médecine mentale, a conclu dans le même sens.

III. Porencéphalie.

On désigne sous le nom de porencéphalie des pertes de substance du cerveau, se présentant sous forme de cavités (*porus*), intéressant les circonvolutions sur une étendue variable, et pénétrant plus ou moins profondément dans l'intérieur des hémisphères, quelquefois jusqu'aux ventricules (fig. 21, Pl. XIV et XV).

Cette affection ne doit pas être confondue avec l'atrophie cérébrale, qui se traduit par une simple diminution de volume, et non la disparition complète, de certaines circonvolutions, — ni avec l'anencéphalie ou la pseudencéphalie, que l'on observe chez certains monstres, dont la voûte crânienne présente souvent une solution de continuité et dont le cerveau n'est représenté que par un simple moignon.

La porencéphalie a reçu son nom de Heschl (de Cracovie), qui lui a

[1] Giacomini ; *Acad. de Méd. de Turin,* 1889-90. — *Arch. ital. de Biol.*, XV, pag. 63.

consacré plusieurs travaux, de 1859 à 1868. Elle a été très complètement étudiée par Kundrat (1882)[1], qui a parachevé sa description. Enfin



Fig. 21. — Porencéphalie (d'après HIRT).

elle a fait l'objet, en 1888, d'une monographie très complète d'Audry[2], où l'on trouve le relevé de tous les cas connus, au nombre de 103.

La perte de substance peut siéger sur les deux hémisphères ou d'un seul côté. Dans le cas de porencéphalie unilatérale, il n'est pas rare que l'hémisphère resté indemne subisse une hypertrophie compensatrice. On a vu, d'autre part, dans quelques cas, la porencéphalie double se traduire par la destruction de l'étage supérieur des deux hémisphères.

Les méninges sont habituellement intactes et ne présentent ni épaississement ni adhérences ; on note souvent l'absence de la pie-mère au niveau de la perte de substance. Quand la solution de continuité s'étend jusqu'aux ventricules, on voit ordinairement les méninges accolées à la membrane ventriculaire et la cavité ventriculaire communiquer librement avec l'espace sous-arachnoïdien. Il existe fréquemment un certain degré d'hydrocéphalie concomitante[3].

[1] KUNDRAT ; *Die Porencephalie*, 1882.

[2] AUDRY ; *Revue de Médecine*, 1888.

[3] Du manque de certaines circonvolutions on peut rapprocher l'absence ou l'état rudimentaire de diverses parties du cerveau : corps calleux, trigone, tubercules mamillaires, commissure grise. Ce sont là des anomalies congénitales, rapportées en général à un arrêt de développement, à une hydrocéphalie survenue pendant la période de formation fœtale, ou consécutives, d'après quelques auteurs, à un traumatisme survenu pendant l'accouchement.

Voyez sur l'*absence ou le développement insuffisant du corps calleux :*
RICHTER ; *Virchow's Archiv.* 1886, pag. 106 ;
KAUFMANN ; *Arch. f. Psych. und Nerven.*, 1887, XIX, pag. 769 ;

EXPLICATION DE LA PLANCHE XIV.

PORENCÉPHALIE. — *Face convexe de l'hémisphère droit du cerveau et face interne de l'hémisphère gauche* (d'après BOURNEVILLE).

CO, couche optique.
VL, ventricule latéral.
F_1, F_2, F_3, première, seconde et troisième circonvolutions frontales.
LOc, lobe occipital.
SO, scissure occipitale.
LF, lobe frontal.
LP, lobe pariétal.

On a invoqué, pour expliquer cette lésion, les causes les plus diverses, dont l'action se serait produite à la période fœtale de l'existence. Pour les uns, il s'agit d'un arrêt de développement; d'autres accusent une hydrocéphalie primitive, avec destruction secondaire des circonvolutions ; certains y voient le résultat d'une hémorrhagie, d'un ramollissement, d'une anémie limitée, survenus pendant la vie intra-utérine; la syphilis et le trauma ont été incriminés par Kundrat et Cotard.

Cotard attribue aussi ces vastes pertes de substance à une encéphalite traumatique. Sur sept observations qu'il rapporte, cette étiologie est très nette dans trois. Dans l'une, un enfant reçoit à 3 ans un coup violent sur la partie postérieure du crâne ; un autre tombe, à 3 ans, d'un premier étage dans la rue ; le troisième reçoit, dans la première enfance, des coups violents sur la tête. Cotard rapproche de ces faits une observation de Lallemand, dans laquelle une encéphalite traumatique fut déterminée, chez un fœtus, par des contusions sur le ventre de la mère, et entraîna une atrophie telle du cerveau que cet organe aurait tenu dans une coque de noix. Il montre enfin que Wagner, Brown-Sequard, ont observé, dans certains cas d'encéphalite expérimentale, des pertes de substance considérables. Et il conclut à l'existence d'une encéphalite avant ou après la naissance.

Le traumatisme ne peut cependant pas être démontré dans tous les cas. Parrot a invoqué la stéatose cérébrale comme cause de ces vastes pertes de substance[1].

Pour Parrot, le cerveau du nouveau-né a une consistance moindre que celui de l'adulte ; le tissu conjonctif y est moins formé, les éléments nerveux eux-mêmes sont moins nombreux ; il y a beaucoup de

SCHROTER ; *Allg. Zeit. f. Psych.*, 1888, XLIV.
DENY ; *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière,* 1888, n° 3.
La première observation d'absence du corps calleux publiée en France est due à DUBRUEIL, de Montpellier *(Gazette médicale de Paris,* 1835).

[1] PARROT ; *Archives de Physiologie,* 1868; et Art. *Ramollissement cérébral,* in *Dictionn. encycl.*



PORENCÉPHALIE (*Bourneville*.)

Camille Coulet, Editeur.

PL.XV.



PORENCÉPHALIE (*Bourneville.*)

Camille Coulet, Editeur.

EXPLICATION DE LA PLANCHE XV.

PORENCÉPHALIE. — *Base de l'encéphale* (d'après BOURNEVILLE).

LOr, lobe orbitaire.
PO, porus.
CO, couche optique,
Pcd, pédoncule cérébral droit.
Pr, protubérance.
Py, pyramide antérieure.

noyaux entourés de protoplasma. De là, une plus grande tendance au ramollissement, à la désorganisation.

Dans les premiers jours de la vie, si le sang arrive en quantité insuffisante ou avec des qualités défectueuses, le cerveau, qui est en pleine évolution, en pâtit. Cela se produit dans l'athrepsie, dans les troubles digestifs. Alors les éléments dégénèrent en une stéatose cérébrale. Le centre du foyer se ramollit et forme une masse laiteuse ; le tissu désagrégé se résorbe. Et ce travail régressif fait disparaître de vastes portions d'encéphale.

La plupart des auteurs se rallient, aujourd'hui, à l'idée d'une *encéphalite*, d'une inflammation chronique et congénitale du cerveau, dans laquelle la sclérose aurait dépassé le stade d'atrophie pour aboutir à la perte de substance.

Quelle que soit la nature du processus primitif (et la porencéphalie reconnaît peut-être une multiple origine), le point de départ de l'affection paraît être, pour nombre d'auteurs, une lésion limitée à un *territoire vasculaire* déterminé. Dans bien des observations, la perte de substance s'est trouvée localisée dans un département de la cérébrale antérieure, de la cérébrale moyenne ou de la cérébrale postérieure. Heubner a trouvé, dans un cas, un caillot canaliculé oblitérant en partie la sylvienne.

Une limitation aussi nette n'est pas admise par tout le monde, et Audry en particulier n'accepte pas cette localisation constante dans un territoire vasculaire. Le même auteur invoque, à l'appui de la nature inflammatoire des altérations, un processus initial constitué par l'infiltration celluleuse ou gélatineuse de la région qui sera plus tard le siège de la perte de substance.

Bourneville[1], Sollier et Dubuisson[2] distinguent :

1° La *porencéphalie vraie*, affection congénitale, qui serait due à un

[1] BOURNEVILLE ; Congrès de médecine mentale, *Semaine médicale*, 14 août 1889, pag. 298. — et *Traité de l'épilepsie, de l'hystérie et de l'idiotie*, 1892.

[2] SOLLIER et DUBUISSON ; Congrès de médecine mentale, *Semaine médicale*, 13 août 1890, pag. 292.

arrêt de développement et caractérisée par une perte de substance à contours réguliers, s'étendant d'ordinaire jusqu'au ventricule latéral, avec intégrité des méninges;

2° La *pseudo-porencéphalie*, consécutive à un processus destructif et d'origine probablement circulatoire, dès lors congénitale ou acquise, irrégulière dans sa distribution et généralement plus étendue que la précédente, intéressant fréquemment les méninges et aboutissant à la destruction, avec formation kystique fréquente, d'une région de l'encéphale.

Symptomatiquement, la porencéphalie se caractérise par des attaques convulsives; — des paralysies avec contractures, analogues à ce que nous venons de décrire au chapitre de l'hémiplégie spasmodique infantile; — de l'aphasie; — des troubles de l'intelligence, de la sensibilité générale, de l'ouïe et de la vue (amaurose, strabisme, nystagmus). — En un mot, la lésion pouvant occuper une zone plus ou moins étendue de la surface cérébrale, toutes les fonctions à centralisation corticale peuvent se trouver modifiées ou abolies.

Le crâne est habituellement déformé et présente les modifications caractéristiques de l'hydrocéphalie ou de la microcéphalie; le plus souvent, il existe un aplatissement frontal très manifeste.

Cliniquement on distingue deux *formes* à l'affection : dans l'une, les troubles intellectuels l'emportent sur les manifestations somatiques: c'est l'idiotie d'origine porencéphalique. Dans l'autre, on retrouve le type classique de l'hémiplégie spasmodique infantile, précédemment décrite. — Audry, dans sa statistique, a compté 45 sujets idiots ou faibles d'esprit, et 68 hémiplégiques.

Il ne faut pas, cependant, perdre de vue que la porencéphalie, comme toute autre lésion cérébrale, peut, lorsque l'altération siège en un point de la zone indifférente du cerveau, ne provoquer aucun trouble symptomatique. — Jalan de la Croix[1] a observé un cas dans lequel une perte de substance assez étendue a été trouvée à l'autopsie d'une jeune fille morte de méningite tuberculeuse, et chez laquelle on n'avait noté, durant la vie, que des troubles insignifiants. La lésion respectait la zone motrice et n'atteignait pas les noyaux gris centraux; elle était localisée à la face interne de l'hémisphère droit, et limitée au territoire de la cérébrale antérieure.

Le *diagnostic* de la porencéphalie, en dehors des cas où elle ne se traduit par aucun symptôme important, est souvent fort difficile, et nous n'y insisterons pas. Il est presque toujours impossible de la distinguer de l'hémiplégie spasmodique infantile : on se rappellera que la sclérose

[1] JALAN DE LA CROIX; *Arch. f. path. Anat. und Phys.*, Bd XCVII, Heft 2, pag. 307.

cérébrale est généralement plus tardive et s'accompagne moins souvent peut-être de déformations crâniennes.

Le diagnostic avec les tumeurs, le ramollissement, l'hémorrhagie, sera basé sur le début hâtif des accidents et la présence des troubles intellectuels dans la porencéphalie.

Le *pronostic* n'est pas grave quant à la vie du sujet ; sur 103 individus dont Audry a résumé l'histoire, 33 sont parvenus à l'âge adulte ou à la vieillesse, 31 sont morts au cours de la deuxième enfance ou de l'adolescence, 14 ont succombé dans les deux premières années, 16 au voisinage de la naissance.

Mais, au point de vue fonctionnel, le pronostic est d'autant plus grave que la lésion est irréparable : à part de très rares exceptions, dont le cas de Jalan de la Croix est un type, les sujets atteints de porencéphalie sont à tout jamais des idiots ou des infirmes. Il n'est pas rare qu'ils succombent à la tuberculose.

Le *traitement* sera purement symptomatique.

IV. Atrophie cérébrale.

L'atrophie cérébrale a été signalée au cours de maladies diverses de l'axe cérébro-spinal (tabes) ; mais, dans l'immense majorité des cas, elle ressortit à l'encéphalite chronique, à la sclérose primitive ou secondaire de l'encéphale. Il ne serait donc pas nécessaire d'en faire un chapitre à part, puisque cela consisterait à rééditer les descriptions des précédents chapitres, s'il n'existait une variété d'atrophie cérébrale, d'origine non inflammatoire et sur laquelle l'attention a été maintes fois attirée. L'ensemble des travaux qui la concernent a été récemment résumé dans la thèse de Sibut[1]. Il s'agit de certaines atrophies cérébrales partielles, consécutives à l'*amputation* ou à l'*atrophie d'un membre*.

Cette étude n'a pas grande importance clinique, car l'atrophie cérébrale dont il s'agit ne se traduit par aucun symptôme et ne comporte aucune indication thérapeutique. Mais, si l'atrophie du cerveau ne constitue, dans les cas de ce genre qu'une trouvaille d'autopsie, elle n'en a pas moins un puissant intérêt au point de vue physiologique ; c'est un des bons exemples à citer en faveur de l'utilité de la méthode anatomo-clinique.

En 1868, Vulpian[2] d'un côté, Dickinson[3] d'autre part, avaient étudié

[1] Sibut ; *De l'atrophie cérébrale partielle d'origine périphérique.* Thèse de Nancy, 1889-90.

[2] Vulpian ; *Archives de physiologie,* 1868.

[3] Dickinson ; *Journ. of. Anat. and Physiol.*, 1868.

les atrophies de la *moelle* consécutives aux amputations anciennes ; ils avaient démontré que le cordon médullaire présente, du côté amputé, une diminution notable de volume.

Lorsqu'il fut démontré que le *cerveau* n'est pas un organe indifférent au point de vue moteur, et que chaque région motrice de la périphérie paraît avoir un centre cortical, en un mot lorsque la doctrine des localisations eut été formulée, il était naturel de rechercher si, dans les cas auxquels nous venons de faire allusion, il n'existait pas une atrophie correspondant au centre de l'organe fonctionnellement supprimé. C'est en effet une loi générale dans l'organisme que, lorsqu'un organe devient inutile, il diminue progressivement de volume et finit par disparaître.

Sander[1], le premier, a observé une atrophie localisée du cerveau, siégeant dans la zone motrice, chez un enfant de 15 ans qui, depuis l'âge de 3 ans, était atteint d'une paralysie atrophique d'origine spinale.

Depuis, un certain nombre de faits ont été rapportés par Luys, Bazy, Chuquet, de Boyer, Landouzy, Oudin, Mossé, Marc Sée, Wiglesworth, Rumpf, Edinger. — En 1877, Bourdon a dressé devant l'Académie le bilan des cas connus à cette époque.

Sibut a pu réunir, dans sa thèse, vingt-neuf observations dans lesquelles on a recherché l'existence d'une atrophie cérébrale chez des sujets ayant subi, longtemps auparavant, l'amputation d'un membre, ou chez des individus atteints d'une poliomyélite ancienne ; vingt-quatre fois une atrophie partielle a été constatée. — Dans une étude synthétique des observations qu'il a relevées, l'auteur suit les lésions atrophiques depuis la périphérie jusqu'à l'écorce ; il les considère dans les nerfs périphériques, dans la moelle (atrophie simple du cordon postérieur tout d'abord, puis du cordon latéral et des deux cornes), enfin dans le cerveau. Ce dernier présente, dans la région atrophiée de l'écorce, une diminution notable des cellules pyramidales géantes et des cellules placées dans la couche sous-jacente. — Alès[2], dans sa thèse, relatait des constatations analogues.

Dans huit observations où une lésion cérébrale coïncidait avec l'atrophie ou la disparition du membre supérieur, Sibut a relevé sept fois une atrophie de la pariétale ascendante, à l'union de son tiers supérieur avec ses deux tiers inférieurs ; l'atrophie de cette circonvolution était tantôt isolée, tantôt combinée à l'atrophie de la frontale ascendante. Pour le membre inférieur, sur treize observations, l'auteur a noté treize fois une atrophie de la partie supérieure des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, avec extension assez fréquente aux circonvolutions voisines (pied des première et deuxième frontales, pariétale supérieure).

[1] SANDER ; *Centralblatt*, 1875.
[2] ALÈS ; Thèse de Montpellier, 1879.

Ces résultats, qui sont absolument conformes aux conclusions de Franck et Pitres sur le siège des diverses localisations corticales, sont en contradiction avec ceux de Marcacci[1], de Mallebay et de Decaisne, pour lesquels les troubles de la motilité d'un membre peuvent être provoqués par les altérations cérébrales les plus variables.

Quant au degré de l'atrophie et à la nature du processus qui la détermine, Sibut conclut :

« La modification de l'écorce cérébrale sera d'autant plus accentuée que le sujet était plus jeune au moment où la lésion périphérique s'est produite et qu'un laps de temps plus considérable se sera écoulé entre l'époque de cette lésion et celle de l'examen microscopique.

» L'atrophie n'est pas la résultante d'un processus dégénératif s'étendant depuis l'extrémité nerveuse lésée jusqu'à l'encéphale, mais bien le fait du retentissement à distance de la disparition d'un organe; le centre moteur, qui n'est plus sollicité à agir, tend à subir ce que nous nommerons : l'*atrophie fonctionnelle.* »

Pitres[2] a cherché à provoquer expérimentalement, chez le chat, une atrophie cérébrale par l'amputation d'un membre; au bout d'un temps qui n'a pas excédé vingt-huit mois, l'autopsie n'a permis de constater aucune différence de volume entre les régions rolandiques de chaque côté. On a fait à ces expériences une double objection : l'intervalle compris entre la privation du membre et la mort de l'animal s'est trouvé insuffisant pour la production d'une atrophie cérébrale; ou encore la localisation des centres moteurs corticaux chez le chat diffère de ce que l'on est habitué à rencontrer chez d'autres animaux dont la physiologie nous est mieux connue.

Ces résultats négatifs ont permis à quelques auteurs de mettre en doute la réalité des atrophies fonctionnelles du cerveau; l'exposé et la justification de cette opinion, personnifiée par Féré[3], sont développés dans la thèse de Girardeau[4].

Féré refuse aux faits précédemment cités la valeur qu'on leur attribue généralement; il assure que les cas dans lesquels on a constaté une diminution du nombre des cellules pyramidales ne sont pas caractéristiques, et se demande si elle ne tiendrait pas à un arrêt de développement plutôt qu'à une atrophie consécutive. Il invoque, à l'appui de cette idée, l'inégalité habituelle des deux hémisphères, l'amoindrissement de telle ou telle circonvolution, chez des sujets ne présentant aucune anomalie fonctionnelle, et conclut qu'une pareille constatation chez les amputés ne saurait avoir de valeur.

Nous ne pouvons accepter cette opinion : que l'asymétrie des hémi-

[1] MARCACCI ; *Arch. ital. de biol.*, 1882.
[2] PITRES ; *Société de biologie*, 1877.
[3] FÉRÉ ; *Soc. de biologie*, 1878.— *Anat. du syst. nerveux*, 2e édit., 1891, pag. 165.
[4] GIRARDEAU ; Thèse de Bordeaux, 1883.

sphères soit fréquente et puisse être partielle chez des sujets normaux, nous l'admettons; mais quand, avec la suppression fonctionnelle d'un membre, coexiste l'atrophie d'une région du cerveau, région toujours la même et démontrée, d'autre part, en rapport constant avec la motilité de ce membre, il est difficile de ne voir là qu'une simple coïncidence.

Nous retiendrons, du travail de Féré, la méthode ingénieuse qui lui sert à apprécier des différences de volume minimes entre les deux régions dites psycho-motrices des deux hémisphères : « Étant donné, dit-il, que les deux sillons de Rolando sont à peu près symétriques dans leur position et leur direction générales, et que les centres moteurs sont localisés en avant et en arrière de ce sillon, j'ai espéré trouver dans son avancement ou son reculement la preuve de l'atrophie ou de l'arrêt de développement de la région de l'écorce située en avant ou en arrière. » De fait, cette méthode est très rationnelle et il est toujours plus facile, en pratique, d'apprécier la déviation d'une ligne que d'affirmer l'amoindrissement, parfois très léger, d'une surface.

Tout dernièrement, Paulier[1] a proposé un moyen relativement simple de calculer la surface des organes, du cerveau en particulier, ou de telle ou telle de ses parties, après en avoir pris le moulage.

CHAPITRE II.

TUMEURS CÉRÉBRALES[2].

Il y a quelques années, un jury d'agrégation donna comme sujet de Thèse : «La Classification clinique des tumeurs». Et, malgré tous les

[1] PAULIER ; *Société de biologie*, 21 nov. 1891.

[2] Sous la rubrique « tumeurs cérébrales » on entend, non seulement les néoplasmes qui prennent leur origine dans la substance cérébrale elle-même, mais aussi (nous dirons : presque et surtout) les tumeurs des méninges. Il serait d'ailleurs fort difficile de distinguer cliniquement les deux ordres de néoplasies, car elles donnent naissance à des manifestations identiques : irritation ou destruction de l'écorce cérébrale, et phénomènes de compression s'exerçant sur les organes qui avoisinent le cerveau.

Consulter sur la question des tumeurs cérébrales :

BALL et KRISHABER ; art. *Tumeurs cérébrales*, in *Dictionn. encycl.* ;

CORNIL et RANVIER ; *Histologie pathologique* ;

BERNHARDT ; Thèse de Berlin, 1881 ;

BERNHARDT et HALE WHITE ; Statistique de 580 cas, *Guy's Hospital report*, 1886 et années suivantes ;

LECLERC ; *Revue de Médecine*, 10 déc. 1887 ;

BYROM-BRAMWELL ; *Traité*, 1889 ;

ALLEN STARR ; *Med. News*, 12 janvier 1889 ;

OPPENHEIM ; *Arch. f. Psych. und Nerven.*, XXI, 2 et 3, pag. 560 et 705 ; — XXII, 1, 27; — et *Soc. de médecine berlinoise*, 18 juin 1890 ;

SCHŒNTHAL ; *Berl. klin. Woch.*, 9 mars 1891;

PEYTAVY; Thèse de Paris, février 1893.

efforts remarquables du candidat distingué qui avait eu la mauvaise chance de tomber sur ce sujet, il ne put pas donner une réponse entièrement satisfaisante. — Cette classification n'existe pas.

N'attendez pas ici une étude symétrique et parallèle de l'anatomie pathologique, de la clinique, du traitement, avec des classes bien arrêtées et basées sur cet ensemble de caractères. Rien de semblable n'est encore possible dans l'histoire des tumeurs.

Il faut aujourd'hui étudier les tumeurs anatomiquement, puis les étudier cliniquement. Ce sont deux études distinctes et, pour ainsi dire, indépendantes à l'heure actuelle.

Anatomie pathologique. — Déjà, anatomiquement, le classement d'une tumeur donnée est souvent difficile. «Il est maintes fois très arbitraire, dit Virchow, de choisir le groupe où l'on veut ranger la tumeur»; et Ball et Krishaber ajoutent: «Lorsqu'il s'agit des tumeurs autrefois confondues sous le nom générique de cancers, lorsqu'il s'agit du tubercule, de la syphilis ou des gliomes, la distinction devient presque impossible au point de vue micrographique». Souvent elle est plus facile à l'œil nu.

Nous adopterons la classification suivante, comme ordre d'étude :

Classification des TUMEURS cérébrales.

- I. Tumeurs communes.
  - 1. Tumeurs à tissu embryonnaire : sarcomes.
    - *a.* Sarcome mou.
    - *b.* Sarcome névroglique (gliome)[1].
    - *c.* Sarcome angiolithique (psammome)
  - 2. Tumeurs à tissu conjonctif.
    - *a.* Myxome.
    - *b.* Fibrome.
    - *c.* Lipome.
    - *d.* Carcinome.
    - *e.* Tumeurs mélaniques.
  - 3. Tumeurs à tissu cartilagineux: chondrome.
  - 4. Tumeurs à tissu osseux : ostéome.
  - 5. Tumeurs à tissu épithélial : papillome.
  - 6. Tumeurs à tissu nerveux.
    - *a.* Névrome.
    - *b.* Hétérotopie.
- II. Tubercules du cerveau.
- III. Tumeurs syphilitiques.
- IV. Tumeurs parasitaires. Hydatides. Actinomycose.
- V. Anévrismes.
- VI. Abcès.
- VII. Kystes.

Le *sarcome* et le *gliome* sont des tumeurs relativement fréquentes ; ce sont, du moins, les plus fréquentes parmi les tumeurs cérébrales.

[1] Nous maintenons, sous bénéfice des considérations exposées dans le chapitre précédent sur la nature de la névroglie, les tumeurs gliomateuses à la place qu'elles occupaient dans les précédentes éditions.

Dans une statistique d'Oppenheim, comprenant vingt-trois cas, on compte dix-huit observations de sarcome ou de gliome sarcomateux.

1. Le *sarcome mou* se développe surtout chez les jeunes enfants et dans les parties profondes du cerveau ; il évolue très lentement et peut rester très longtemps sans symptômes. Il n'aurait pas la tendance envahissante du carcinome. On l'observe avec une égale fréquence au niveau du cerveau et du cervelet ; il siège surtout à la base de l'encéphale et a le plus souvent son point de départ dans la dure-mère, les os du crâne ou le périoste. Il est constitué par du tissu embryonnaire pur ou à son premier degré de transformation.

Si c'est du tissu embryonnaire pur, du tissu inflammatoire immobilisé, c'est le sarcome *globo-cellulaire*. Si les cellules sont un peu allongées, fusiformes, avec des prolongements en fibrilles, c'est le sarcome *fuso-cellulaire*.

Ces cellules peuvent subir la dégénérescence graisseuse ; la tumeur devient analogue à une plaque de ramollissement jaune. Quelquefois même il peut y avoir résorption, et il reste alors de vastes espaces vides traversés par des vaisseaux. Les vaisseaux, peu soutenus dans ce tissu, prennent quelquefois la forme *télangiectasique*[1].

2. La *névroglie* est du tissu embryonnaire un peu plus avancé. Le mot *gliome* est mauvais, parce qu'il exprime une analogie et une consistance (glu), plutôt que la structure de la tumeur. — Il ne faut confondre ce sarcome, ni avec le névrome, qui contient des éléments nerveux, ni avec la sclérose, qui est formée de tissu conjonctif adulte.

Le gliome est une tumeur molle, généralement limitée et souvent énucléable, qu'il n'est pas toujours facile de distinguer, au premier aspect, du ramollissement jaune du cerveau (Virchow).

Le gliome a la structure même de la névroglie, avec un peu moins de cohésion. Si les cellules se multiplient beaucoup, il passe au sarcome

[1] Voir les faits de sarcome cérébral récemment publiés par :
MONAKOW ; *Arch. f Psych. u. Nervenkr.*, XI, pag. 3 ; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1882, IV, pag. 381 ;
OTTO ; *Arch. f. pathol. Anat.*, sept. 1882 ; anal. in *Encéphale*, 1883, III ;
TURNER ; *Brit. med. Journ.*, mai 1885, pag. 943 ;
BUZZARD et LANE ; *ibid.*, 1885, I, pag. 129 ;
STEINBERG ; *Dissert. inaug*, Breslau, 1886 ;
SEGUIN ; *Journ. of. nerv. and mental Diseases*, XIV, avril 1887 (*Rev. des Sc. med.*, XXXI, pag. 93) ;
BIRDSALL et WEIR ; *Med. News*, 16 avril 1887 ;
AMIDON et WEIR ; *Am. J. of. Surgery*, juin 1887 ;
BRIEGER ; *Berl. klin. Woch.*, 1887 ;
MALLINS ; *Lancet*, 19 mai 1888 ;
HADDEN ; *Brain*, 1889, pag. 523 ;
EISENLOHR ; *Deut. med. Woch.*, 1889, n° 51, pag. 1051 ;
MACDONALD ; *Brain*, 1890, pag. 83.

mou (*sarco-gliome*); si, au contraire, le tissu conjonctif est plus avancé, il se rapproche du myxome : c'est le *glio-myxome*. — Les vaisseaux, habituellement nombreux, s'y dilatent quelquefois : variété *télangiectasique*. — D'autres fois la transformation fibreuse y est plus avancée encore : c'est le *glio-fibrome*.

Le gliome peut être le siège d'hémorrhagies, subir la métamorphose graisseuse ou kystique, ou se résorber et laisser des cavités sans parois kystiques.

C'est une tumeur assez fréquente, relativement bénigne, non envahissante ; elle se trouve surtout dans la substance blanche des hémisphères et à la superficie du cerveau (convexité); elle n'adhère pas aux méninges. Le développement en est lent, surtout pour la forme molle. On note fréquemment dans son évolution l'absence de troubles moteurs, ce que pourrait à la rigueur expliquer la faible consistance du néoplasme, inférieure à celle de la substance cérébrale[1]. Virchow l'attribue au traumatisme. — Elle peut donner lieu à des complications: congestion, apoplexie, encéphalite [2], etc.

3. Le *sarcome angiolithique* est mal appelé *psammome*, mot qui n'exprime que la présence de grains calcaires analogues au sable fin.

[1] MEYNERT; *Soc. impér. roy. des médecins de Vienne, Semaine médicale*, 13 juin 1888.

[2] Voir les faits de PAUL MEYER et HEINRICH BAYER (*Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, XII, pag. 2; anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VII, pag. 337) sur les rapports et les termes de transition qu'il y a entre le gliome et l'inflammation parenchymateuse du système nerveux central.

De nouveaux faits de gliome cérébral ont été publiés par :

RICHTER ; *Allg. Zeitschr. f. Psych.*, XXXIX, 5; anal. in *Arch. de Neurol* , 1884, VIII, pag. 83 ;

HUGHLINGS JACKSON ; *Brain*, oct. 1882 ; anal. in *Encéphale*, 1883, III, pag. 249;

CHAUVET ; *Rev. méd. de la Suisse Romande*, 1883, n° 2 ; anal. in *Encéphale*, 1883, III, pag. 631 ;

FERRIER ; *Brain*, avril 1883; cité in *Encéphale*, 1883, III, pag. 639.

OSLER ; *Am. Journ. of the med. Sc.*, janvier 1885, pag. 31 ;

DANRIOS ; *Journ. de méd. de Bordeaux*, 27 déc. 1885 ;

HUGUES BENNET ; *Brit. med. Journ.*, mai 1885, pag. 988 ;

DUPONCHEL ; *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1er août 1886 ;

FRASER ; *Lancet*, 27 février 1886 ;

LEICHTENSTERN ; *Deut. med. Woch.*, 1887, pag. 1127 ;

SOKOLEFF ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1887, pag. 433;

DUDLEY ; *Brain*, janvier 1889, pag. 503 ;

MEYER ; *Charite Annalen*, XIV, pag. 623 ;

PILCHER ; *Ann. of Surgery*, mars 1889 ;

WOLLENBERG ; *Arch. f. Psych. und Nerven.*, 1890, XXI, pag. 778 ;

SCHŒNTHAL ; *Berl. klin. Woch.*, 1890, n° 41, pag. 956 ;

LISLE et BYROM-BRAMWELL ; *Edinb. med. Journ.*, 1887 ; anal. in *Rev. des Sc. médic.*, XXXI, pag. 93 ;

BUCKHOLTZ ; *Arch. f. Psych.*, 1890, XXII, pag. 2 ;

CLARKE ; *Brit. med. Journ.*, 13 juin 1891, pag. 1283 ;

SOBOTKA ; *Prag. med. Woch.*, 29 juill. 1891 ; etc.

C'est une accumulation de sable calcaire dans les parties du cerveau qui n'en contiennent normalement qu'une minime quantité : glande pinéale, granulations de Paccioni, plexus choroïdes. Ce sable forme des glandes compactes, pédiculées, souvent reliées entre elles par un peu de tissu conjonctif.

Les tumeurs, infiltrées de sels calcaires, sont constituées par des cellules aplaties, à disposition concentrique, possédant un noyau petit et un protoplasma transparent ; à l'intérieur, on trouve un ou plusieurs vaisseaux, comme dans les épithéliomas papillaires de la peau ou des muqueuses; d'autres fois, il n'y a pas de vaisseaux, et la tumeur offre une structure analogue à celle des globes épidermiques.

Cornil et Ranvier font du psammome une tumeur sarcomateuse; Robin et Virchow admettent, au contraire, son *origine épithéliale*. La tumeur se développe, en effet, exclusivement dans les points où l'on trouve, à l'état normal, une surface endothéliale : face interne de la dure-mère, face externe de l'arachnoïde, plexus choroïdes et cavités ventriculaires [1].

Le *cholestéatome* en est une variété avec dégénérescence graisseuse. Ce sont des tumeurs arrondies, luisantes à la coupe, bénignes en elles-mêmes, qui n'agissent que par leur volume à la base du cerveau ; elles peuvent quelquefois atteindre le volume du poing. — Ce sont des masses graisseuses sans vaisseaux.

4. Histologiquement, il n'y a pas de ligne de démarcation absolue entre les tumeurs du premier et du second groupe : il y a des termes de transition entre la névroglie et la gélatine de Warton, qui nous mènent au *myxome*.

Les myxomes sont des tumeurs d'un grand volume : d'une noix à une orange, et au delà. — Ils sont formés de tissu muqueux, ont un aspect gélatiniforme ; souvent même, la substance fondamentale se liquéfie, et on a alors des cavités remplies de liquide muqueux, formant de véritables kystes.

5. Le *fibrome* représente un degré de plus dans l'âge et la consistance du tissu conjonctif.

C'est une tumeur en général blanche, d'un blanc bleuâtre ou jaunâtre, de forme arrondie et à surface lisse. Une zone très vascularisée sépare la tumeur du tissu cérébral sain. Elle peut être énucléée très facile-

[1] Voy. encore sur la pathogénie des tumeurs angiolithiques :
SUTTON ; *Brain*, oct. 1886, pag. 352 ;
TOCHÉ (Thèse de Paris, 1888) a décrit sous le nom d'*Endothéliomas du cerveau* des tumeurs composées de cellules juxtaposées en forme de mosaïque, ou imbriquées et constituant par leur ensemble des masses globuleuses ; ces tumeurs ne renferment pas de vaisseaux ; leur marche est lente, elles n'ont aucune tendance à la généralisation ; elles ne sont à craindre que par la compression qu'elles exercent sur les tissus environnants.

ment ; elle est elle-même très dense, très peu vascularisée ; d'une consistance fibreuse, dure, quelquefois avec des nodosités cartilaginiformes.

Histologiquement, ce sont des cellules fusiformes, serrées parallèlement les unes aux autres, avec une substance intercellulaire compacte, fibrillaire ou homogène. Le tissu résiste à l'acide acétique comme les fibres élastiques.

Le fibrome pur est très rare. D'après Keen [1], qui en a publié un cas, il n'existerait dans la science que quatre faits de ce genre.

On observe des termes de transition avec le sarcome mou d'un côté et le chondro-sarcome de l'autre.

6. On rencontre le *lipome* [2] dans le chiasma, au niveau du raphé, du corps calleux, de la voûte à trois piliers.

Ce sont de grosses cellules adipeuses, polyédriques, sans noyaux. La graisse est incolore, liquide et transparente.

7. Il faudrait se garder de faire du mot *carcinome* un synonyme du mot cancer, dans le sens ancien. S'il en était ainsi, le carcinome serait une tumeur des plus fréquentes, tandis qu'il est au contraire des plus rares [3].

Le carcinome prend plutôt naissance dans les méninges ou dans les os du crâne, et de là gagne la substance cérébrale; d'autres fois, il vient de l'œil. — Il succède rarement à d'autres manifestations du même ordre dans le reste du corps ; Byrom-Bramwell [4] l'a vu cependant survenir à la suite d'un cancer du sein.

C'est la structure habituelle du carcinome : cellules embryonnaires dans de larges alvéoles, fibrome alvéolaire de Cornil et Ranvier. Suivant la prédominance de l'élément cellulaire ou de l'élément fibreux, on a l'*encéphaloïde* ou le *squirrhe*.

L'encéphaloïde est surtout fréquent au cerveau.

Le volume de cette tumeur est variable, peut atteindre celui du poing. Alors il peut détruire toutes les parois et se faire jour au dehors. C'est une tumeur arrondie et bosselée, très vascularisée, comme érectile, d'une coloration qui varie du blanc au rouge.

Le squirrhe est peu vascularisé, dur, sec et fibreux.

L'évolution est d'autant plus rapide que la vascularisation est plus riche.

On observe quelquefois, dans les carcinomes de la base, une infiltration cancéreuse de la gaîne des nerfs situés au voisinage de la tumeur ou compris dans sa masse (Wernicke).

[1] Keen ; *Am. Journ. of the med. Sc.*, oct. 1888, pag. 329.
[2] Taubner ; *Arch. f. path. Anat. and. Phys.*, 1888, Bd. CX, heft 1.
[3] Daly ; *Brain*, juillet 1887, pag. 234.
[4] Byrom-Bramwell ; *Brain*, 1888, pag. 502.

8. Nous plaçons ici les *tumeurs mélaniques*, parce qu'elles doivent probablement être rapprochées des carcinomes, mais leur histoire clinique est bien incomplète.

Dans l'intérieur ou à la surface du cerveau, on trouve des masses noirâtres, dues à l'infiltration des cellules par un pigment analogue à celui de la choroïde. Le tissu cérébral lui-même peut être infiltré et prendre une teinte noirâtre sur une étendue variable.

9. Rokitansky, Hennig, Wagner, Hirschfeld, ont observé des *enchondromes* dans le cerveau. Leur point de départ est, d'ordinaire, dans les os de la base du crâne.

10. Autrefois on avait signalé de très fréquentes tumeurs osseuses; on confondait sous ce nom toutes les tumeurs présentant la dureté de l'os, les crétifications d'origine variée : psammomes, etc. Il existe cependant des cas authentiques d'*ostéome* (nous continuons à citer Ball et Krishaber).

Simons a vu une jeune fille aveugle de 10 ans, ayant un tremblement depuis plusieurs années, et qui présenta dans le cerveau un grand os creux, irrégulier et entouré de pus. Benjamin cite un femme de 32 ans, épileptique, idiote et paralysée, qui avait dans le corps calleux une tumeur osseuse de la grosseur d'une noix, couverte de périoste et formée à l'intérieur de tissu osseux spongieux. Virchow a vu deux cas d'ostéome dans l'hémisphère et dans la couche optique.

Dans ces cas, c'est la sclérose cérébrale qui forme la matrice de l'os, sans trace de cartilage, ce qui fait attribuer ces productions à l'encéphalite circonscrite (Ball et Krishaber).

11. Cornil et Ranvier appellent *papillomes* des tumeurs qui reproduisent la structure des papilles. Ces excroissances de peau ou de certaines muqueuses sont constituées par du tissu conjonctif formant support, et par des vaisseaux qui se terminent en anses capillaires tapissées par un revêtement épithélial.

Les mêmes observateurs ont décrit une de ces tumeurs très volumineuse dans le troisième ventricule, faisant saillie par les trous de Monro dans les ventricules latéraux. C'étaient des bourgeons en forme de chou-fleur, formés par des vaisseaux plus ou moins dilatés et recouverts par des cellules pavimenteuses.

Nothnagel[1] et Dowty[2] ont chacun apporté un fait analogue ; dans les deux cas, la tumeur reconnaissait pour point de départ les plexus choroïdes ; dans le cas de Nothnagel, elle siégeait au niveau des tubercules quadrijumeaux ; dans celui de Dowty, elle occupait le quatrième ventricule.

[1] NOTHNAGEL ; *Wien. med. Presse*, 1889, n° 3, pag. 89.
[2] DOWTY ; *Brain*, oct. 1885, pag. 409.

12. Le *névrome*, formé de tissu nerveux et de névroglie, constitue des tumeurs congénitales, le plus souvent dans le corps strié ou la couche optique.

Ce sont des saillies ou des nodosités de substance nerveuse, distinctes de la masse cérébrale.

13. Dans la même classe, on peut mettre les tumeurs rares de nature hypertrophique, dues à de la *substance grise* déposée dans la substance blanche hémisphérique. Ce sont les néoplasmes que Virchow désignait sous le nom de «hétérotopie de la substance grise de l'encéphale». Pilliet[1] en a récemment rapporté un cas.

Ces tumeurs ont été trouvées chez des idiots et des crétins. Elles peuvent devenir volumineuses et produire des troubles de voisinage.

14. Les *tubercules* du cerveau sont des néoformations de dimensions très variables, depuis celles d'un grain de millet jusqu'au volume d'une orange. Leur couleur et leur consistance varient suivant l'âge de la tumeur. Au début du développement ou à la périphérie d'une vieille tumeur, le tissu est blanc nacré ou rosé, dur (tubercule cru). Au centre, c'est jaune avec consistance de fromage (tubercule caséeux). Souvent il y a crétification. Certaines tumeurs crétacées sont quelquefois la seule trace cérébrale d'une tuberculose manifeste dans les autres organes.

Le tubercule peut être constitué par une réunion de granulations, ou bien il forme une masse diffuse par infiltration. La névroglie est le siège du processus et peut présenter, à la périphérie, une sorte de sclérose.

Les tubercules formant tumeur (celle-ci peut être unique ou multiple) ont pour siège de prédilection la protubérance (Charcot), le cervelet[2] et la région paracentrale[3]. On les observe surtout chez les enfants.

Leur constitution intime ne diffère pas de la constitution habituelle des tubercules : cellules petites, unies par une substance granuleuse ; vaisseaux oblitérés par la fibrine, dégénérescence granuleuse des éléments au centre de la tumeur, bacilles, etc.[4].

[1] PILLIET ; *Bull. de la Soc. Anat.*, 7 juin 1889, pag. 425.

[2] HAFNER ; *Berl. klin. Woch.*, août 1889, pag. 694. — BRISTOWE ; *S.-Thomas hosp. rep.*, XIV, pag. 81 (cité in *Rev. des Sc. médic.*, XXIX, pag. 105).

[3] Voy. sur la tuberculose du lobule paracentral l'important mémoire de SOUQUES et J.-B. CHARCOT *(Bull. de la Soc. Anat.*, mai 1891, pag. 274). Ces auteurs, dont le travail comprend 22 observations, expliquent la localisation plus facile de la tuberculose en ce point par la richesse vasculaire de la région et la lenteur de la circulation à ce niveau.

[4] LUYS a publié (*Encéphale*, 1883, III, pag. 517) une observation de « tumeur tuberculeuse intra-cérébrale ; convulsions épileptiques ; guérison après une durée de plus de seize années ».

15. Les lésions *syphilitiques*[1] du cerveau sont de différents ordres. Il y a des foyers circonscrits d'inflammation partielle, qui forment des tumeurs irrégulières, autour desquelles le cerveau se ramollit ou se sclérose, et qui se terminent par des abcès ou des kystes.

D'autre part, les *gommes* constituent des tumeurs de consistance variable, ramollies au centre, entourées de substance cérébrale indurée, qui forme plusieurs couches d'enkystement.

Histologiquement, ces gommes sont composées d'une substance intercellulaire peu épaisse, granuleuse, quelquefois fibrillaire, avec de petites cellules arrondies au milieu, à noyau unique assez gros, avec nucléole brillant. Quand la tumeur vieillit, les cellules deviennent fusiformes et la substance intercellulaire devient fibrillaire. Puis il y a véritable dégénérescence caséeuse.

On a souvent de grandes difficultés pour distinguer la gomme du sarcome et du tubercule; les foyers hémorrhagiques eux-mêmes peuvent prendre l'aspect gommeux. Les vaisseaux sont remplis de fibrine granuleuse dans le tubercule, tandis qu'ils contiennent des globules rouges dans la gomme; à la période caséeuse, le tubercule présente surtout du ramollissement central, et la gomme surtout du ramollissement périphérique.

16. A propos des *tumeurs parasitaires*, nous rappellerons sommairement l'histoire naturelle des hydatides[2].

[1] Nous reviendrons avec plus de détails sur la syphilis du cerveau, dans la dernière partie de l'ouvrage.

[2] Voy. L. Vaillant; art. *Entozoaires*, in *Nouv. Dictionn. de Méd. et de Chir. prat.*
Viry; Thèse de Strasbourg, 1867;
Marchand; *Virchow's Archiv.*, 1881;
Zenker; Erlangen, 1882;
Soltmann; *Breslau aerz. Zeits.*, 1882, n° 20;
Odile; Thèse de Paris, 1884, *sur les kystes hydatiques de la base du crâne;*
F. Widal; Société anatomique, 1885.
Reed; *Journ. of the Amer. med. Assoc.*, 4 juillet 1885: 3 cas;
Parona; Turin, 1885 *(Rev. des Sc. médic.*, XXIX, pag. 103): 2 observations, dont un cas où l'on a trouvé plus de 150 kystes sur les méninges ou dans le cerveau;
Bernard; *Arch. de Neur.*, vol. VII, pag. 218;
Bazzani; *Riv. clin. di Bologna*, 1886, n° 7;
Devoty; *Lancet*, 10 juillet 1886;
Brecke; Thèse de Berlin, 1886;
Goldschmidt; *Arch. f. klin Med.*, 1887, XL, 3 et 4;
Hyeronimis; *Riforma medica*, 1887;
Engel; *Prag. med. Woch.*, 1888, XIII, pag. 2;
Gavoy; *Encéphale*, 1888, VIII, pag. 1;
Giammatei; *Il Morgagni*, mars 1888: kystes innombrables dans le cœur et les muscles, 200 kystes dans le cerveau;
Calderon; Société française d'Ophtalmologie, 1889 *(Semaine médicale* 14 août, pag. 298).

Vous savez que le *Tænia solium* se trouve à l'état de ver dans l'intestin de l'homme. Les œufs rendus avec les fèces sont absorbés par le porc. L'embryon perfore la paroi intestinale, est transporté dans les muscles du porc ladre, où il forme le *Cysticercus cellulosæ*. Ce cysticerque, absorbé par l'homme dans la viande de porc, reforme le tænia dans l'intestin humain. — Il y a donc deux temps de développement : ver (dans l'intestin de l'homme), cysticerque (dans les tissus du porc).

Certains vers peuvent se trouver à l'état de cysticerque dans le cerveau de l'homme. Ainsi, le *Tænia echinococcus*, qui vit à l'état de ver dans l'intestin du chien, peut se trouver à l'état de cysticerque, d'échinocoque, dans le cerveau de l'homme. Le cysticerque du *Tænia solium* lui-même, qui se trouve habituellement chez le porc, peut se trouver aussi dans le cerveau humain. — Ce sont là les deux parasites cérébraux les plus fréquents.

Le *Tænia cœnurus* vit à l'état de ver chez le chien. Son cysticerque se trouve dans le cerveau de l'agneau, où il forme le *Cœnurus cerebralis*. On a recueilli trois observations de cœnure cérébral chez l'homme.

Enfin, on cite une observation de cysticerque du *Tænia bothriocéphale*, qui se trouve ordinairement chez l'homme à l'état de ver et chez les poissons à l'état de larve.

En somme, l'échinocoque (*Tænia echinococcus*) et le cysticerque (*Tænia solium*) sont les parasites les plus fréquents, l'échinocoque plus encore que le cysticerque.

On trouve toujours une enveloppe kystique et, au dedans, une membrane fertile sur laquelle germe l'échinocoque, qui se détache ensuite et flotte libre à l'intérieur du kyste.

L'échinocoque a une tête ovoïde, avec une double couronne de crochets. Le cysticerque a une tête quadrangulaire, avec une double couronne de crochets à garde moins développée ; il y a, de plus, des canaux longitudinaux.

Le diagnostic histologique de la nature parasitaire d'une tumeur se fait par les *crochets* ; cela suffit souvent au médecin.

Le kyste peut s'enflammer après la mort du parasite, suppurer ou subir la dégénérescence caséeuse.

Le siège de ces tumeurs n'est pas constant ; on les a trouvées dans le cerveau ou le cervelet, les méninges (surtout la pie-mère), les ventricules ; leur volume varie de celui d'une lentille à celui d'une orange ;

Wiessmann ; *Corr. bl. f. Schweiz. aerz.*, 1890 *(Rev. des Sc. médic.*, XXXVII, pag. 500) ;
Graham et Clubbe ; *Rev. des Sc. médic.*, XVII, pag. 560 ;
Szczypiorski ; *Les entozoaires de l'encéphale*, Thèse de Paris, déc. 1890 ;
Piazza Martini ; *Sicilia medica*, 1891 (*Rev. des Sc. médic.*, XXXVIII, pag. 124) ;
Sonnenberg ; *Berl. kl. Woch.*, 1891, n° 6, pag. 155 ;
Hirt ; *Maladies du système nerveux*, 1891.

quelquefois elles poussent des diverticules dans la substance cérébrale et méritent alors le nom de *cysticerque rameux*, qui leur a été donné par Virchow.

Leur nombre est également très variable : il n'y a souvent qu'une seule tumeur, mais on en a compté jusqu'à 200. Elles produisent surtout des troubles de voisinage. Quelquefois même on trouve, à l'autopsie, des tumeurs que rien n'avait révélées pendant la vie[1]. Clémenceau a observé que, sur 59 cas, 20 sujets étaient morts d'une maladie quelconque autre que les tumeurs elles-mêmes[2].

Souvent les kystes du cerveau coïncident avec des tumeurs analogues siégeant dans d'autres organes; dans un cas de Sonnenberg, des kystes furent trouvés dans le cervelet, les reins et l'aisselle; le mémoire de Parona relate un cas où le cerveau, le cœur, les muscles, étaient envahis.

Il y a un cas unique de guérison cité par Clémenceau : le kyste s'ouvrit au dehors, à travers les parois du crâne.

Récemment, un cas d'*actinomycose* du cerveau a été rapporté par Bollinger[3]; on peut en résumer les caractères anatomiques de la façon suivante : tumeur ayant les caractères du myxome kystique, occupant le troisième ventricule et paraissant avoir pris naissance dans les plexus choroïdes; on y trouve de nombreuses colonies d'*actinomyces*, à tous les stades de son développement.

Plus récemment encore, Yamagiva[4] a publié deux cas, observés au Japon, d'épilepsie corticale déterminés par la présence d'œufs de *distome* dans l'écorce cérébrale.

17. Les *anévrismes* du cerveau rentrent dans les lois générales de tous les anévrismes. Ils peuvent siéger sur toutes les artères de la base, mais surtout sur la cérébrale moyenne et le tronc basilaire; ils occupent de préférence le côté *gauche*. De volume variable, d'une noisette à un œuf de poule, ils succèdent le plus souvent à l'athérome ou à la stéatose des parois vasculaires. Lancereaux et Spillmann[5] ont attiré l'attention sur l'importance de la syphilis dans la genèse de ces tumeurs; Spillmann a pu réunir quatorze observations d'anévrismes syphilitiques.

[1] Voy. notre observation de cysticerques du cerveau : Neuf kystes, tous situés en dehors de la zone motrice, découverts seulement à l'autopsie *(Montpellier médical*, mai 1879).

Voir aussi le fait d'encéphale farci de cysticerques présenté par OTTO à la Soc. psych. de Berlin, le 15 déc. 1883 *(Arch. de Neurol.*, 1885, IX, III).

[2] Le malade dont BERNARD a publié l'observation *(Arch. de Neurol.*, 1884, VII, pag. 218) a succombé à une double pneumonie latente.

[3] BOLLINGER; *Münch. med. Woch.*, 1887, n° 41.

Voy. aussi BÈGUE, Thèse de Paris, décembre 1892.

[4] YAMAGIVA ; *Arch. f. path. Anat. and Phys.*, Bd. CXIX, pag. 3.

[5] SPILLMANN ; *Contribution à l'étude des anévrismes d'origine syphilitique des artères cérébrales*, *Ann. de dermat. et de syph.*, nov. 1886.

L'anévrisme peut guérir spontanément, par coagulation dans la poche (cas de Hodgson). La terminaison la plus habituelle est l'ouverture, qui est quelquefois préparée par une infiltration préalable, mais qui est le plus souvent brusque et foudroyante[1].

On peut rapprocher des anévrismes l'*angiome des méninges*, tumeur vasculaire pouvant communiquer avec les sinus, et dont Péan[2] vient de rapporter un fort bel exemple.

18. L'encéphalite suppurative, que nous avons étudiée plus haut, n'est pas la seule origine des *abcès* cérébraux[3]. Il y a des abcès par infiltration ou propagation, après les lésions de l'oreille interne, les fractures du crâne, etc.

En outre, les abcès par encéphalite, une fois formés et enkystés, se comportent souvent comme une tumeur cérébrale.

19. On a signalé un certain nombre de fois la présence de *kystes* à l'intérieur du cerveau. La pathogénie de ces collections liquides est très variable : tantôt elles résultent du ramollissement central d'une tumeur primitivement solide ; d'autres fois, elles proviennent de la transformation d'un foyer d'hémorrhagie ou de ramollissement. Dans ces deux cas, il ne saurait être question d'entités néoplasiques. D'autres fois enfin, il s'agit de tumeurs primitivement kystiques, sous forme de grains isolés ou en grappes, appendues aux méninges ou à leurs dépendances ventriculaires.

Très récemment, M. Lannelongue[4] a attiré l'attention sur l'existence des *kystes dermoïdes intracrâniens*, intra ou extra dure-mériens, siégeant dans la région du cervelet, et atteignant quelquefois le volume d'une orange. La paroi du kyste est formée de tissu fibreux riche en fibres élastiques et tapissée d'un revêtement d'épithélium plat stratifié.

Le contenu ne diffère pas du contenu habituel des kystes dermoïdes.

Le siège exclusif de ces kystes dans la région de l'inion s'explique par un pincement de l'ectoderme entre deux vésicules cérébrales.

[1] Plusieurs cas intéressants d'anévrismes des vaisseaux cérébraux ont été rapportés au cours des dernières années.

Byrom-Bramwell (*Edinb. med. Journ.*, 1887; — anal. in *Rev. des Sc. médic.*, XXXVI, pag. 42) a publié deux observations de volumineux anévrismes, gros comme des oranges, siégeant, l'un sur la carotide interne, l'autre sur la cérébrale postérieure ; il existait, dans les deux cas, une pachyméningite hémorrhagique au voisinage, et le tissu cérébral était ramolli tout autour de la tumeur.

Eisenlohr (*Soc. méd. de Hambourg*, 1888; — anal. in *Rev. des médic.*, XXXIV, pag. 42); — White (*Brit. med. Journ.*, nov. 1889, pag. 1052), — et Eichhorst (*Path. int.*, tom. III, pag. 430) ont cité des faits de même ordre.

[2] Péan ; *Académie de Médecine*, 16 juin 1891.

[3] Voir, sur les abcès du cerveau :

Ball ; *Société clinique*, 9 février 1883;

Guillerie ; Thèse de Paris, 1882, n° 236.

[4] Lannelongue ; *Archives de physiologie*, 1889, n° 3, pag. 518.

Quelle que soit la nature du néoplasme auquel on a affaire, la seule présence de la *tumeur* entraîne d'habitude les conséquences suivantes au point de vue anatomique:

1. *Altération fréquente des os du crâne, avec perte de substance intéressant une plus ou moins grande partie de l'épaisseur de l'os ;*
2. *Compression et aplatissement de la substance cérébrale par le néoplasme agissant, tantôt de dehors en dedans, tantôt de dedans en dehors ;*
3. *Compression des vaisseaux et nerfs qui partent de l'encéphale et des vaisseaux qui l'entourent ;*
4. *Hydropisie ventriculaire, résultant de la gêne circulatoire;*
5. *Ramollissement habituel de la substance cérébrale dans la zone qui avoisine la tumeur ;* il s'agirait là, pour Friedlander, d'un *ramollissement ischémique*, produit par une *artérite oblitérante.*

En tête de l'Histoire clinique des tumeurs, il faut poser en principe que les symptômes sont impossibles à prévoir par les données de la physiologie actuelle. Les règles indiquées pour le diagnostic du siège des lésions en foyer ne sont plus applicables ici, à cause du développement graduel de la lésion, les parties voisines ou le côté opposé suppléant peu à peu les parties lésées.

Quant aux symptômes constatés, ils sont dus, les uns à la présence de la tumeur elle-même, les autres aux variations, souvent brusques, de la tension intracérébrale[1].

La tolérance est quelquefois absolue. Il y a des faits assez nombreux dans lesquels des tumeurs considérables n'ont produit aucun symptôme appréciable. Dans un cas, cité plus haut, de Piazza Martini, des lésions extrêmement étendues, causées par un grand nombre d'hydatides, n'avaient provoqué aucun trouble susceptible de mettre sur la voie du diagnostic. De même, dans une récente observation de Picchini[2], un volumineux sarcome de la région rolandique gauche n'avait pas déterminé de phénomènes paralytiques dans la moitié opposée du corps.— On peut rapprocher de ces faits la tolérance extrême du cerveau dans certains cas de corps étrangers (aiguille, clou) trouvés à l'autopsie d'individus qui n'avaient présenté aucun phénomène cérébral.

C'est donc directement, par l'observation clinique seule, qu'il faut étudier ces symptômes. Nous allons le faire en utilisant et complétant les données fournies par Ball et Krishaber.

1. *Troubles de la sensibilité.* — Les phénomènes de *douleur* existent dans les trois cinquièmes des cas.

[1] Naunyn et Falkenheim ; *Berl. klin. Woch.*, oct. 1886, pag. 688.
[2] Picchini ; *Arch. ital. di clin. med.*, 1892, fasc. 1, pag. 110 (Anal. in *Rev. des Sc. méd.*, XLI, pag. 130).

La *céphalalgie* est particulièrement fréquente et se trouve chez la moitié des malades. Ce symptôme peut rester seul longtemps ou même pendant toute la vie; quelquefois il est remplacé, ensuite, par des convulsions ou des paralysies.

Très variable dans son intensité, la céphalalgie peut devenir atroce. Elle est parfois intermittente. Ball cite un cas dans lequel elle affectait le type quarte : le sulfate de quinine fut naturellement impuissant. Dans la syphilis, la céphalée présente, comme les autres manifestations de la diathèse, une exacerbation nocturne.

Le siège de la douleur est quelquefois étendu, d'autres fois limité; alors elle a une signification séméiologique. Elle correspond assez bien au siège même de la lésion et aurait pu, dans quelques cas, servir au chirurgien pour la trépanation. Il est habituel d'observer, dans les tumeurs du cervelet, une céphalée occipitale.— La céphalalgie peut toutefois manquer.

A côté de la céphalée, nous devons signaler l'existence fréquente d'une douleur limitée que l'on provoque par la *pression* ou la *percussion* du crâne dans le voisinage du néoplasme.

On observe aussi d'autres douleurs. Charcot a signalé une douleur des globes oculaires, surtout chez les amaurotiques.— On a noté : l'odontalgie, la névralgie trifaciale, des douleurs rhumatoïdes dans les membres, des fourmillements, etc. Tout cela n'a rien de caractéristique.

On a observé l'*hyperesthésie* ou l'*anesthésie*, suivant les cas. Des faits bien étudiés, un de Chouppe entre autres, montrent que la capsule interne peut être lésée sans qu'il y ait hémianesthésie. Richardière[1] a vu la sensibilité persister, contrairement à l'opinion de Carpenter et Luys, malgré la destruction complète des deux couches optiques par une tumeur sarcomateuse.

La *vue* et l'*ouïe* peuvent être aussi altérées.

Les altérations du fond de l'œil[2] sont intéressantes à connaître. Il existe fréquemment une *neuro-rétinite*, double ou unilatérale, dont la valeur diagnostique est considérable pour déterminer l'existence, mais non le siège, d'une tumeur cérébrale ; on l'observe, en effet, dans la plupart des cas, quelle que soit la localisation du néoplasme.

On distingue la névro-rétinite par étranglement de la névro-rétinite descendante. Pour de Græfe, la première lésion correspondrait aux tumeurs intra-crâniennes, la seconde à la méningite de la base. Charcot trouve la distinction trop absolue et ne voit là que deux formes, deux degrés différents de la même altération.

Dans le premier cas, on trouve : « engorgement et tuméfaction manifeste de la papille; contours effacés par un exsudat gris rougeâtre sur la partie moyenne et sur la circonférence. Les vaisseaux centraux

[1] Richardière; Société anatomique, 1883.
[2] Abadie ; Thèse d'agrégation, 1880

paraissent interrompus sur divers points ; les veines ont disparu, les artères sont diminuées de volume, les capillaires sont développés.

Tel est l'*œdème papillaire* (*Stauungs-papille* des Allemands, ou papille stasique), attribué par quelques auteurs à la gêne qu'éprouve la veine centrale de la rétine à se vider dans le sinus caverneux droit (de Græfe). On s'accorde aujourd'hui pour le considérer comme le résultat d'une hydropisie de la gaîne du nerf optique, provoquée par un excès de la pression cérébrale (Schmidt et Manz) ; la gaîne optique se trouve, on le sait, en communication directe avec l'espace sous-arachnoïdien, dont elle peut être considérée comme un diverticule, et subit par conséquent le contre-coup des variations plus ou moins brusques survenant dans la tension du liquide céphalo-rachidien.

Dans la deuxième forme, on constate les mêmes caractères, et en plus : « papille élargie ; contours frangés, irréguliers, mal limités, nuageux. Les capillaires paraissent effacés, à cause de l'opacité du nerf optique. Vaisseaux tortueux, sinueux, surtout les veines, qui sont interrompues par places. »

Ces lésions se trouvent aussi dans l'hydrocéphalie et l'hydropisie ventriculaire. Elles ont cependant une grande importance pour le diagnostic des tumeurs cérébrales.

Les troubles de la vue[1] ne sont en aucune façon proportionnels aux modifications de la papille. La vue est habituellement peu troublée. Quelquefois on note de la diplopie, des sensations lumineuses subjectives ; d'autres fois, une amblyopie d'intensité variable, souvent accompagnée d'un scotome qui peut être central ou périphérique, régulier ou irrégulier. Dans certains cas, enfin, l'amaurose se produit, tantôt lente et définitive, tantôt subite et le plus souvent transitoire. Cette dernière, décrite par Jackson sous le nom d'*amaurose apoplectiforme*, ne coïncide pas d'habitude avec des lésions objectives à l'examen ophtalmoscopique.

Les *troubles auditifs*[2] qui ont été notés sont la surdité, ou au contraire des phénomènes d'hyperacousie, que l'on interprète par l'accroissement de la pression cérébrale ou une névrite du nerf acoustique.

On a également signalé des modifications du *goût* et de l'*odorat*[3]; ces dernières ont été constatées au cours des tumeurs occupant la région de l'hippocampe.

2. *Troubles de la motilité.*— Les *convulsions* sont fréquentes ; on les observe dans les deux tiers des cas. On a souvent des formes épileptiques

[1] Voy. Hirschberg ; *Neurol. Centr.*, 1891 ; — anal. in *Arch. de Neurol.*, juillet 1892, pag. 83.

[2] Moos ; *Berl. kl. Woch.*, XXI, nos 45-46, pag. 713 et 730.

[3] Churtan ; *Brit. med. Journ.*, mai 1887, pag. 1161.
Jackson et Beevor ; *Brain*, 1889, pag. 346.

complètes, avec ou sans aura, en général sans absence ni vertiges[1]; dans quelques cas les convulsions épileptiformes ont résumé, à elles seules, la symptomatologie de l'affection[2]. Ici comme ailleurs, l'importance de l'épilepsie partielle est grande, non seulement au point de vue du diagnostic de la maladie, mais aussi pour apprécier la localisation du néoplasme.

On a noté quelquefois de la *chorée*, mais, le plus souvent, des *convulsions* simples ou des contractures. Plusieurs fois, enfin, on a signalé, dans les tumeurs du pédoncule ou de la couche optique, l'existence d'un *tremblement* analogue à celui de la sclérose en plaques, mais unilatéral.

Les *paralysies* sont aussi fréquentes. Ce sont, le plus souvent, des parésies à début progressif. — D'autres fois, on observe des paralysies tardives qui surviennent brusquement, à la fin de la maladie.

La forme la plus fréquente est l'hémiplégie; celle-ci est, en général, « moins pure, moins méthodiquement circonscrite, moins systématique, que les hémiplégies vulgaires» (Fournier).— Les tumeurs de la protubérance[3] s'accompagnent d'une hémiplégie croisée de la face et des membres. — On a observé encore la parésie des quatre membres.

Gowers[4] a insisté sur la paralysie subite dans le cours des tumeurs cérébrales. Elle peut succéder à des convulsions ou survenir d'emblée. Elle est due, soit à une hémorrhagie soudaine (assez rare), soit à une altération vasculaire entraînant un ramollissement, soit à une modification de la pression sanguine[5]. Quelquefois aussi, l'autopsie n'explique pas l'apparition de cette paralysie.

L'*aphasie* s'observe fréquemment, quand la circonvolution de Broca est intéressée; Oppenheim l'a notée douze fois sur vingt-trois observations; on a noté son existence isolée ou associée à des paralysies; elle est permanente ou passagère, suivant qu'elle est due à une lésion destructive ou à une simple congestion.

Les sujets atteints de tumeurs siégeant dans le voisinage du *cervelet* présentent souvent la *démarche* titubante et les *attitudes* spéciales que nous avons signalées au chapitre de la séméiologie de cet organe. Cependant il n'existe pas un rapport absolu entre ces symptômes et la localisation cérébelleuse; Bernheim[6], dans un certain nombre de cas, les a

[1] HERBERT PACKER (*Journ. of ment. Sc.*, oct. 1882; — anal. in *Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, pag. 204) a publié deux faits d'épilepsie liée à une tumeur cérébrale.

[2] HADDEN; *Brain*, 1889, pag. 523.

[3] DELBANCO; Thèse de Berlin, 1891.

[4] GOWERS; *Brain*, I, pag. 48. — Anal. in *Rev. des Sc. méd.*, XIII, pag. 521.

[5] On trouvera, à ce sujet, dans un travail du Dr LÉON DUMAS (*Arch. de Gynécol.* 1878) sur la tension artérielle dans l'état puerpéral, une curieuse observation dans laquelle cet état imprima une marche spéciale à une tumeur cérébrale préexistante. — Un fait analogue a été noté par VULPIAN (*Clin. de la Charité*, obs. CXXX, pag. 570).

[6] BERNHEIM et SIMON; *Revue médicale de l'Est*, 1887, nos 1 et 2.

notés au cours de l'évolution des tumeurs siégeant sur le lobule pariétal ou en d'autres régions des hémisphères.

Les *réflexes* sont en général conservés, ainsi que la contractilité électrique ; quelquefois ils sont abolis ; au début, on les trouve souvent exagérés.

Les *troubles moteurs oculaires* ont une grande importance. Le strabisme a une valeur séméiologique classique ; la déviation conjuguée s'observe au cours des tumeurs de la protubérance ; souvent on constate aussi du prolapsus palpébral, plus rarement de la lagophtalmie ; fréquemment : mydriase, inégalité des pupilles avec paresse dans leurs mouvements, quelquefois exophtalmie ou rétraction de l'œil [1], avec ou sans ophtalmoplégie.

3. Les *troubles intellectuels* peuvent manquer d'une manière complète. Quand ils existent, ils se présentent comme délire aigu ou sous une forme chronique. On les observe surtout quand la tumeur occupe le lobe frontal.

Quelquefois il y a affaiblissement progressif des facultés intellectuelles (lenteur des conceptions, diminution de la mémoire, facies endormi ou stupéfié), allant jusqu'à la démence ; d'autres fois, on n'a qu'un simple changement de caractère et d'habitudes. Dans quelques cas, on a observé l'aliénation et l'idiotie.

Le *vertige* est fréquent, l'insomnie plus rare que la somnolence; souvent il y a *coma* [2]; dans les tumeurs syphilitiques, il est assez fréquent de voir le coma se produire brusquement.

Enfin, au milieu de la marche lente et progressive de la tumeur, surviennent des *attaques apoplectiformes*, qui peuvent se répéter cinq, six fois, jusqu'à la mort.

Elles sont provoquées par des variations brusques de la pression intracérébrale (congestion au voisinage de la tumeur, hémorrhagie à l'intérieur du néoplasme, poussées d'hydrocéphalie).

4. Parmi les *troubles viscéraux*, il faut d'abord noter les troubles digestifs : suivant les cas, il y a boulimie, dyspepsie, diarrhée alternant quelquefois avec la constipation, etc. — Les *vomissements* ont une assez grande importance ; ils sont indépendants de l'alimentation, surviennent principalement le matin ou sous l'influence d'un simple changement de position et s'accompagnent habituellement d'une exagération du vertige; ils ne prouvent rien pour le siège de la tumeur. Souvent périodiques et fréquents, ils peuvent cependant laisser la nutrition intacte.

[1] On a signalé (Leclerc ; *Revue de Médecine*, 10 déc. 1887), dans la symptomatologie des tumeurs du corps pituitaire, l'ophtalmoplégie double, avec abolition du réflexe pupillaire, amaurose double et lésions insignifiantes du fond de l'œil.

[2] Richardière (*Société anatomique*, 1883 et 1885) a insisté sur la terminaison fréquente des tumeurs cérébrales par le coma.

Pour la respiration on a observé de la toux, de la dyspnée, une respiration accélérée ou ralentie, bruyante, quelquefois irrégulière [1].

Des *syncopes* sont survenues dans le neuvième des cas ; elles peuvent se reproduire plusieurs fois par jour et la mort arriver de cette manière. L'état du *pouls* est variable ; quelquefois le ralentissement peut être extrême (35 pulsations par minute)[2], l'accélération atteindre 128 pulsations, sans fièvre véritable. — On provoque souvent la tache cérébrale ou méningitique.

Dans trois cas de tumeur cérébrale (sans autopsie) [3], Ball a observé un *érythème* curieux. Voici la description de ce singulier trouble vaso-moteur :

« L'érythème symptomatique se compose de plaques marbrées d'un rouge violacé, devenant violettes sous l'influence du froid et circonscrivant des îlots dont la coloration est normale. A la face, la teinte est plus uniforme et moins marbrée, le visage est bouffi et la rougeur se montre plus spécialement sur les joues et le nez. Le front et le haut du visage ne présentent rien de particulier. On pourrait comparer assez exactement cet aspect à celui d'un érysipèle près de guérir. » — Aux membres, les marbrures occupent toute l'étendue de l'avant-bras et de la jambe du côté hémiplégique. L'autre côté en est absolument exempt, sauf une ou deux plaques dont la coloration est fort peu accentuée sur l'avant-bras. Cette rougeur disparaît par la pression, pour revenir presque immédiatement. Elle ne s'accompagne point de chaleur et de douleur. Il n'existe aucun phénomène de réaction fébrile.

5. Suivant leurs rapports spéciaux avec certains *nerfs crâniens*, les tumeurs (les anévrismes notamment) peuvent entraîner des paralysies limitées que l'anatomie permet facilement de prévoir. C'est ainsi que l'on a observé la paralysie des moteurs oculaires, du trijumeau, du facial (paralysie totale comprenant l'orbiculaire, avec réaction de dégénérescence), de l'hypoglosse, etc.

Enfin le *marasme*, l'émaciation générale, accompagnent le développement de la plupart des tumeurs.

Il faut traiter séparément l'ÉTIOLOGIE des tumeurs, des anévrismes et des abcès.

Pour les *tumeurs*, on invoquera les diathèses : la syphilis, la tuber-

[1] FAISANS et CHARRIN (*Société anatomique*, 10 nov. 1882) ont observé, dans un cas de sarcome kystique du cervelet, siégeant au niveau des vermis et s'accompagnant d'une titubation très intense, le phénomène de Cheyne-Stokes.

[2] PAGENSTECHER a provoqué *expérimentalement* le ralentissement du pouls en trépanant des animaux et en injectant une certaine quantité de suif entre le crâne et les méninges.

[3] BALL; *Encéphale*, 1881, pag. 614.

culose, le cancer, etc. ; — l'hérédité ; — comme causes occasionnelles : les contusions, l'infection[1] ; — comme cause prédisposante : le jeune âge[2].

Pour les *abcès,* ce sont les traumatismes, l'infection purulente, les dilatations bronchiques, les affections de l'oreille et des fosses nasales, la carie des os du crâne, etc.

Pour les *anévrismes*, on ne connaît rien de précis, en dehors du traumatisme et de la prédisposition créée par l'artério-sclérose (alcoolisme, syphilis), que cette disposition personnelle et héréditaire que l'on appelle à tort la diathèse anévrismale[3].

Le DIAGNOSTIC de tumeur cérébrale se fondera sur la constatation des symptômes que nous venons d'énumérer et dont les plus importants sont : la céphalée, l'œdème papillaire, les crises épileptiformes ou apoplectiformes, les paralysies, les troubles intellectuels, les vomissements, le vertige, le ralentissement du pouls.

L'*hémorrhagie cérébrale* a un début plus brusque et plus franc ; elle entraîne une hémiplégie plus complète. La paralysie limitée des nerfs crâniens appartient, au contraire, plutôt aux tumeurs. Les antécédents du malade seront aussi très utiles.

La forme aiguë du *ramollissement cérébral* se distinguera à peu près par les mêmes signes. — Pour la forme chronique, le diagnostic est fort difficile, et c'est surtout par les conditions étiologiques que l'on pourra essayer de le poser. Tout au plus peut-on dire que la céphalée est rarement aussi intense dans le ramollissement ; l'œdème papillaire est également fort rare dans cette maladie.

Le diagnostic avec la *méningite chronique* de la base est reconnu impossible par la majorité des auteurs.

Les *abcès aigus du cerveau* ont habituellement un début fébrile ;

[1] SHAW (*New-York med. Journ.*, 1885, pag. 431) a incriminé la rougeole survenant chez des enfants névropathiques ; la tumeur, dans les cas de ce genre, se développerait au voisinage d'un vaisseau.

[2] ALLEN STARR (*loc. cit.*), analysant 300 cas de tumeurs des centres nerveux survenus chez des sujets âgés de moins de 19 ans, a trouvé : 152 tumeurs tuberculeuses, 37 gliomes, 34 sarcomes, 5 glio-sarcomes, 30 kystes, 10 cancers, 2 gommes, 30 tumeurs diverses. — Comme siège, elles occupaient 27 fois les ventricules latéraux, 21 fois les tubercules quadrijumeaux, 38 fois le pont de Varole, 6 fois la moelle, 8 fois la base du cerveau, 5 fois le quatrième ventricule, 96 fois le cervelet, 21 fois l'écorce, 35 fois le centre ovale ou le corps calleux, 43 fois des sièges multiples.

[3] Récemment, PITT, dans un travail basé sur 79 observations d'embolies et d'anévrismes observés au Guy's Hospital dans le cours des vingt dernières années, a insisté sur la fréquence de l'*embolie septique* comme cause déterminante des anévrismes : le caillot se résorbe, mais la paroi artérielle reste enflammée et se laisse distendre par le sang ; il en résulte la production d'un anévrisme qui, en trois semaines, peut se former et se rompre, sans avoir donné lieu à aucun symptôme durant cette courte évolution.

l'œdème de la papille et les troubles dans le domaine des nerfs crâniens font généralement défaut; on tiendra surtout compte de la notion étiologique.

On a pu, dans quelques circonstances, confondre une tumeur cérébrale avec la *sclérose en plaques* [1], en raison d'un tremblement qui s'était surajouté à la symptomatologie habituelle du néoplasme; — avec l'*épilepsie vraie*; — l'*hystérie* [2].

Nous ferons plus loin le diagnostic avec les diverses maladies du système nerveux que nous ne connaissons pas encore.

L'examen des urines permettra de faire le diagnostic du coma des néoplasmes avec le *coma urémique* ; l'étiologie et les stigmates de l'intoxication chronique distingueront les tumeurs de l'*encéphalopathie saturnine*.

La MARCHE des tumeurs cérébrales est habituellement lente et le pronostic fatal. On ne doit faire d'exception que pour les tumeurs syphilitiques et les cas où le traitement chirurgical est applicable.

La DURÉE varie de quelques mois à plusieurs années. Eichorst a cité un cas où la maladie s'est prolongée douze ans; Andral dans une observation, signale une durée de quinze ans ; ce sont là des faits exceptionnels. — En général, les sujets succombent dans le marasme ou meurent subitement.

Le TRAITEMENT n'est ni consolant ni facile à instituer. L'iodure de potassium est souvent employé à titre de résolutif (?). Les purgatifs légers répétés, les révulsifs, les dérivatifs (vésicatoires sur la tête, séton à la nuque) [3], les toniques, un régime fortifiant, sont toujours indiqués.

Certains symptômes gênants comme la douleur, les accès convulsifs, etc., doivent être traités dans quelques cas (morphine, bromure de potassium).

Si la tumeur est syphilitique, il faut employer le traitement mixte au début (frictions avec trois à cinq grammes d'onguent napolitain et ingestion quotidienne de deux à cinq grammes d'iodure de potassium), puis l'iodure de potassium à haute dose, associé aux toniques. — Il est d'ailleurs indiqué, toutes les fois que le diagnostic de tumeur cérébrale est porté et lorsque la nature du néoplasme demeure douteuse, de commencer toujours par administrer la médication spécifique.

[1] ROUSSEAU ; *Encéphale*, 1886, pag. 598 ;
WESTPHALL ; *Charite Annalen*, 1889, pag. 367 ;

[2] L'hystérie, dans un cas, a pu provoquer à elle seule une rétinite et de l'œdème papillaire (BYROM-BRAMWELL ; *Edinb. med. Journ.*, mai 1887, pag. 1009; — Anal. in *Rev. des Sc. médic.*, XXX, pag. 518).

[3] Voir la thèse de BLÉ (Paris, 1881, n° 336) : *Sur la révulsion à la nuque dans les affections chroniques du cerveau et de ses enveloppes.*

Pour les anévrismes, Coë a eu un sueeès eomplet après la ligature de la carotide. Plus réeemment, Sick [1] a obtenu un résultat analogue dans un eas de rupture traumatique de la earotide dans le sinus caverneux, ayant provoqué une céphalée eontinue et de l'exophtalmie. Ce sont là des faits très rares.

Le véritable moyen de traitement des tumeurs eérébrales, trop rarement applicable par malheur, consiste dans l'ablation radieale du néoplasme après *trépanation* [2].

Pour que l'intervention soit justifiée, il faut tout d'abord que la tumeur présente les earactères d'une lésion en foyer. Les symptômes généraux des tumeurs (eéphalée, vomissements, syneopes, épilepsie généralisée, papille étranglée) ne sauraient suffire ; il est néeessaire qu'on puisse y joindre quelques signes de loealisation (paralysie limitée, épilepsie partielle [3]), et, pour eela, la tumeur doit siéger dans l'aire restreinte des centres psyeho-moteurs.

Il faudrait eneore pouvoir être assuré que la tumeur est unique et superfieielle, « à fleur de eerveau » d'après Forgue et Reclus ; une tumeur profonde est, en effet, rarement énueléable, et la plupart des auteurs sont d'aeeord avec Bergmann pour rejeter l'intervention dans les cas de tumeurs diffuses. — Mais il est très diffieile d'être édifié à l'avance sur ees divers points et, la plupart du temps, le diagnostie se eomplétera au cours de l'intervention [4].

Quant à prévoir à l'avance la nature de la tumeur, ee n'est guère possible que dans un nombre limité de eas, eonstituant d'ailleurs plutôt des contre-indieations que des indieations opératoires: ee sont les eas de tumeurs malignes seeondaires; — les foyers tubereuleux, dont l'ablation est généralement inutile et ne donne, en aueun eas, des résultats définitifs ; — les kystes hydatiques, lorsqu'ils portent à la fois sur le

[1] Sick ; *Soc. médic. de Hambourg*, 1886, in *Rev. des Sc. médic.*, XXIX, pag. 656.

[2] Voy. sur le traitement ehirurgieal des tumeurs cérébrales :

Bergmann ; *Die chirurgische Behandlung von Hirnkrankheiten*, *Arch. f. klin. Chir.*, 1887, XXXVI, pag. 813 ;

Seguin ; *Am. Journ. of med. Sc.*, août 1888 ;

Erichsen ; *Traité de Chirurgie*, 1888 ;

Byrom-Bramwell ; *loc. cit.* ;

Decressac ; Thèse de Paris, 1890 ;

Maret ; *Ablation des tumeurs de la zone motrice*. Thèse de Paris, 1890 ;

Forgue et Reclus ; *Traité de thérapeutique chirurgicale*, 1892.

Voy. aussi la réeente eommunieation de Bianchi et Vizioli au *Congrès de la Soc. ital. de médecine interne* sur « *les lésions cérébrales en foyer et leur traitement* » (Anal. in *Semaine médicale*, 9 nov. 1892, pag. 443).

[3] Les Anglais donnent le nom de « *signal symptom* » aux phénomènes permettant de déterminer le siège du néoplasme.

[4] Comme le font remarquer Forgue et Reclus, la trépanation exploratriee ne saurait être érigée en méthode usuelle, ear elle est loin de donner les résultats favorables de la laparotomie exploratriee.

cerveau et d'autres organes ; — enfin, les tumeurs syphilitiques, auxquelles le traitement mixte est opposable.

Ces dernières, toutefois, résistent souvent à la médication spécifique, qui ne saurait dès lors être indéfiniment prolongée ; Horsley a fréquemment pratiqué l'extirpation des gommes et propose l'intervention chirurgicale pour toute tumeur dans laquelle le traitement médical n'aura rien donné « après six semaines »[1].

Forgue et Reclus[2] résument comme il suit les indications opératoires dans les tumeurs du cerveau : « L'intervention est légitime et a de suffisantes chances de succès quand il s'agit d'une tumeur des enveloppes, à la rigueur d'un néoplasme circonscrit et peu pénétrant du cortex, d'une plaque cicatricielle limitée de l'écorce, d'une de ces cicatrices kystiques, reliquat de traumatisme. Dans les néoplasmes malins, diffus et profonds du cerveau, l'opération doit s'arrêter à la trépanation exploratrice. Assurément le diagnostic est ici perfectible comme précocité et précision, mais c'est le seul progrès qu'on puisse attendre, et nous ne comptons guère qu'il doive, dans l'avenir, amender ces conclusions en un sens plus optimiste ».

Les indications opératoires sont donc assez restreintes. D'après White et Allen Starr, 2 °/₀ seulement des tumeurs cérébrales seraient justiciables d'une intervention chirurgicale. — Knapp[3] conclut également que les chances du traitement chirurgical sont peu nombreuses : abstraction faite des tumeurs inopérables du cervelet, il évalue à 5-7 °/₀ le nombre des cas où la tumeur est située dans la zone motrice et donne lieu à des signes permettant d'en préciser le foyer. Dans ces seules circonstances, pour Knapp, la tumeur peut être diagnostiquée et enlevée, et la moitié environ des opérés guérissent. — Bergmann, Kraulein, Forgue et Reclus adoptent les mêmes conclusions ; ces derniers qualifient de « chirurgie d'exception » le mode d'intervention qui nous occupe.

Le trépan sera appliqué d'après les données de la doctrine des localisations, et en se basant sur les principes de topographie crânio-cérébrale que nous avons exposés ailleurs.

Le crâne une fois ouvert, on recherchera soigneusement si l'état des méninges répond à la présence d'un néoplasme à ce niveau. D'après

[1] HORSLEY ; *Berl. klin. Woch.*, 29 sept. 1890, pag. 903.

« Nous avons en France, déclarent FORGUE et RECLUS, une façon plus clinique d'interpréter ces insuccès de la médication spécifique.

« Contre une gomme du cerveau, lésion propre, spécifique, primitive, la médication spéciale est généralement puissante, nous dit Fournier ; elle ne fait rien contre les lésions banales, secondaires. Que peuvent l'iodure et le mercure contre une oblitération vasculaire, un ramollissement ischémique, un « rayonnement de la phlegmasie »? Mais, nous le demandons, qu'y pourra aussi la chirurgie ? »

[2] FORGUE et RECLUS ; *loc. cit.*, pag. 72.

[3] KNAPP et BRADFORT ; *Boston med. and surg. Journ.*, avril 1889.

Horsley, la dure-mère adhérente à une tumeur est d'abord hyperémiée, puis prend une teinte jaunâtre ou une coloration lie de vin à sa face profonde. Le signe de Roser-Braun, c'est-à-dire le défaut d'expansion des méninges et l'absence de pulsations cérébrales au niveau de la lésion, s'observe dans les cas de tumeur comme dans les abcès cérébraux. — Les méninges sont ensuite incisées, et la tumeur enlevée si elle est superficielle et énucléable.

Les complications les plus fréquentes de ce mode d'intervention sont : le shock; — l'hémorrhagie, que l'on combat par la forcipressure quand elle est applicable, ou par le tamponnement à la gaze iodoformée; — la hernie du cerveau, complication grave et fréquente, tantôt rapidement mortelle, tantôt contribuant simplement à retarder la guérison[1]. — Quant à la méningo-encéphalite septique, elle est habituellement prévenue par une antisepsie correcte.

Les résultats de l'intervention chirurgicale[2], indépendamment des cas où survient, du fait de l'opération, une complication mortelle, sont très variables. Tantôt la guérison est absolue. — D'autres fois, les troubles ne font que s'atténuer ou disparaissent partiellement : dans un cas de Graham et Chubbe[3] (kyste hydatique comprimant la zone motrice et ayant provoqué une paralysie et de la cécité), l'ablation de la tumeur a fait disparaître la paralysie, mais a laissé persister la cécité[4]. — Dans d'autres cas, enfin, les résultats sont nuls ou passagers, la récidive pouvant survenir[5].

[1] Keen a récemment proposé de recouvrir de greffes cutanées, pour accélérer leur cicatrisation, les bourgeons de substance cérébrale qui constituent la hernie.

[2] Voici quelques cas récents dans lesquels la trépanation a été suivie d'un résultat favorable :

Durante ; *Academia medica di Roma*, nov. 1886 (sarcome);
Horsley ; *Brit. med. Journ.*, oct. 1886, pag. 670. — et 27 av. 1887, pag. 863 ; — *Assoc. med. britannique*, août 1888 ;
Keen ; *Am. Journ. of the med. Sc.*, oct. 1888, pag. 329 (fibrome de 90 grammes);
Weir et Séguin; *Am. Journ. of the med. Sc.*, juillet et août 1888 (sarcome) ;
Parker ; *Brit. med. Journ.*, 30 nov. 1889, pag. 1212 (gomme syphilitique) ;
Bremer et Carson ; *Am. Journ. of the med. Sc.*, sept. 1890, pag. 219 (angiome caverneux) ;
Mac Ewen ; *Lancet*, 1885 ; — *Brit. med. Journ.*, 11 août 1888 (gomme, tubercules, sarcomes) ;
Franck et Church ; *Am. Journ. of the med. Sc.*, juillet 1890;
Anderson et Buchanam ; *Brit. med. Journ.*, 14 mars 1891, pag. 574 (sarcome plexiforme);
Péan ; *Académie de Médecine*, 16 juin 1891 (angiome des méninges) ;
Bramann ; Congrès de la Société allemande de Chirurgie, juin 1892.

[3] Graham et Chubbe ; *loc. cit.*

[4] Les phénomènes les plus favorablement modifiés par l'opération sont, d'ordinaire, la céphalée et les crises convulsives.

[5] Oppenheim ; *Berl. klin. Woch.*, 1891.
Fischer, Horsley et Limont ; *Brit. med. Journ.*, 28 oct. 1889.
Booth (*Soc. de Neurol. de New-York*; — anal. in *Semaine médicale*, 28 déc. 1892, pag. 531) a obtenu une guérison relative par l'ablation d'un néoplasme tuber-

Les statistiques relatives aux résultats de la trépanation ne sont pas nombreuses. Un relevé de Kraunlein[1], comprenant 22 cas, et dont les éléments sont en grande partie puisés dans le travail déjà cité de Knapp, peut être décomposé de la façon suivante :

Sept fois la tumeur n'a pu être trouvée ou complètement enlevée, et la plupart des malades ont succombé, dont 4 des suites de l'opération.

Quinze fois celle-ci a pu être faite d'une façon complète. Sur les 15 malades, 6 ont succombé aux suites de la trépanation[2]; un septième est mort d'une récidive (Horsley) ; enfin 8 malades ont complètement guéri[3].

Decressac, dans sa thèse[4], analyse 30 cas qui se décomposent à peu près de la même manière.

En somme, dans les cas de tumeurs cérébrales, le trépan n'a pas de fréquentes indications et constitue, aujourd'hui encore, une opération d'une haute gravité, dont les résultats ne sont pas toujours proportionnés aux risques que l'on fait courir au malade.

CHAPITRE III.

HYDROCÉPHALIE[5].

L'hydrocéphalie est caractérisée par l'*accumulation d'un liquide séreux à l'intérieur des ventricules cérébraux.*

Certains auteurs comprennent dans la description de l'hydrocéphalie tout épanchement séreux dans la cavité crânienne, et distinguent deux formes : l'*hydrocéphalie externe*, qui consisterait dans l'infiltration des méninges et de la cavité sous-arachnoïdienne par de la sérosité ; — et l'*hydrocéphalie interne*, ou hydropisie ventriculaire.

Nous n'admettons pas cette division, dont le premier terme, rarement observé à l'état d'isolement, rentre plutôt dans la description de l'œdème cérébral. Pour nous, l'hydrocéphalie est éminemment constituée par

culeux du lobe frontal gauche, qui avait provoqué de la céphalalgie, une névrite optique, des troubles psychiques, et avait perforé la voûte crânienne à la région temporale. Tous les symptômes, à l'exception de la cécité, ont éprouvé, du fait de l'acte opératoire, une notable atténuation.

[1] KRAUNLEIN; *Centr. f. Schweiz. Aerz.*, 1889-90 *(Rev. des Sc. médic.*, XXXVIII, pag. 245).

[2] Cas de BARTON, HORSLEY, BENNET MAY, BIRDSALL, BERGMANN, BENNET et GODLEE.

[3] Tous ces cas (MAC EWEN, HORSLEY, DURANTI, WEIR et SÉGUIN, KEEN) sont compris dans les indications bibliographiques, relatives aux succès de la trépanation, qui sont consignées plus haut.

[4] DECRESSAC; *loc. cit.*

[5] Voy. SANNÉ ; Art. *Hydrocéphalie* in *Dict. Encycl.*, 1888.

l'*épanchement ventriculaire*, coïncidant ou non avec des exsudats méningés.

Étiologie. — L'hydrocéphalie est primitive ou secondaire.

L'*hydrocéphalie primitive* est habituellement *congénitale*, ou survient dans les premières années de l'existence.

Son *étiologie* est très obscure ; on a invoqué surtout l'hérédité : syphilis héréditaire (Fournier[1], Sandoz[2], d'Astros[3]), consanguinité, âge avancé ou alcoolisme chez les ascendants (Gœlis). — Le rachitisme du fœtus, les traumatismes subis pendant la grossesse ou l'accouchement, ont également été incriminés.

Gœlis a vu l'hydrocéphalie survenir chez plusieurs enfants d'une même famille ; il aurait de la tendance à en faire une maladie familiale.

Quant au *mécanisme* par lequel se produit la lésion, il s'agit pour quelques-uns d'un arrêt de développement de certaines parties du cerveau, et, pour la plupart, d'une inflammation de l'épendyme ventriculaire survenue pendant la vie intra-utérine ou la première enfance (West, Rokitansky, Hénoch). — L'obstacle principal à la circulation, celui qui favorise l'exsudation de sérosité, a été localisé par quelques auteurs au niveau du foramen de Magendie, qui fait communiquer le quatrième ventricule avec l'espace sous-arachnoïdien[4].

L'*hydrocéphalie secondaire* ou *acquise* peut survenir à tout âge. C'est une hydropisie analogue à celle de la plupart des séreuses. Elle survient sous l'influence d'une gêne dans la circulation veineuse. Tantôt il s'agit d'une *stase veineuse généralisée* (agonie, maladies chroniques du cœur et du poumon, cirrhose hépatique, mal de Bright, scarlatine, états cachectiques accompagnés d'anasarque); — tantôt on se trouve en présence de *causes locales* amenant l'atrésie de l'aqueduc de Sylvius, des veines de Galien ou du sinus droit : méningite, tumeur cérébrale, abcès (Seeligmuller), atrophie cérébrale (c'est alors l'hydropisie *a vacuo* dont nous avons parlé plus haut), tumeurs du cou et du médiastin, etc.

Anatomie pathologique. — L'*hydrocéphalie primitive* ou congénitale se caractérise par un épanchement, plus ou moins abondant, siégeant

[1] Fournier ; *La Syphilis héréditaire tardive.*

[2] Sandoz ; *Revue médicale de la Suisse romande*, 1886, pag. 713.

[3] D'Astros ; *Syphilis cérébrale héréditaire précoce*. Association française pour l'avancement des Sciences, *Semaine médicale*, 30 sept. 1891.

[4] Les ventricules cérébraux communiquent entre eux, ou avec les méninges ambiantes, par plusieurs orifices : le ventricule moyen communique avec les ventricules latéraux par l'intermédiaire des trous de Monro ; il est réuni par l'aqueduc de Sylvius au quatrième ventricule. Ce dernier est en relation avec le tissu sous-arachnoïdien par le foramen de Magendie, situé au niveau de la pointe du plancher du quatrième ventricule, et les trous de Lushka, disposés aux deux angles latéraux de la même cavité.

dans les cavités ventriculaires. Chacune de ces cavités peut être atteinte, mais la sérosité occupe le plus souvent les ventricules latéraux. Dans des cas plus rares, le troisième et le quatrième ventricule sont envahis; d'autres fois enfin, un seul prolongement des ventricules latéraux est le siège d'une hydropisie limitée.

Le *liquide* qui distend les ventricules est une sérosité incolore dont la quantité peut varier de quelques cuillerées à plusieurs litres (8 litres dans un cas de Rilliet et Barthez, 13 litres 1/2 dans une observation de Cruishkank); elle est en moyenne de un demi-litre à un litre. Ce liquide, alcalin, a une densité de 1004 à 1006; il contient 99 °/₀ d'eau, 0,30 d'albumine et des traces de sels (chlorures de sodium et de potassium, phosphate de soude). Hilger y a trouvé de la fibrine, de la mucine, de l'urée, de l'acide succinique, de la cholestérine, de la leucine; Bock affirme avoir rencontré du sucre; Hoppe-Seyler n'a pas confirmé cette donnée. Il s'y trouve quelquefois, aussi, des cellules épithéliales et des débris de substance cérébrale.

Les *cavités ventriculaires* sont habituellement très dilatées; les trous de Monro sont élargis, l'aqueduc de Sylvius offre souvent un calibre supérieur à l'état normal.

L'épendyme ventriculaire est quelquefois enflammé, toujours épaissi et infiltré de sérosité.

La *substance cérébrale* qui tapisse les ventricules est pâle et ramollie, œdémateuse (*ramollissement hydrocéphalique*); les ganglions centraux sont refoulés et aplatis excentriquement.

L'ensemble du cerveau est très modifié; les circonvolutions sont aplaties, étalées, séparées les unes des autres par des sillons à peine marqués. L'épaisseur des circonvolutions et du centre ovale n'a plus, en moyenne, que 2 ou 3 centim.; Sanné l'a trouvée réduite à 6 millim. Les commissures sont distendues et souvent déchirées.

La consistance du cerveau est accrue, surtout à la périphérie : elle est dure, lardacée; Rilliet et Barthez l'ont comparée à celle de la pâte de guimauve. Cela semble dû à la condensation, accompagnée d'atrophie et quelquefois de sclérose, de la substance nerveuse. Consécutivement, on a quelquefois noté une dégénérescence légère du faisceau pyramidal (Huguenin, Rumpf, Friedreich)[1].

La *boîte crânienne*, en sus de son accroissement de volume sur lequel nous insisterons plus loin, présente des modifications dans sa structure. La *base* du crâne n'est pas sensiblement déformée, la *voûte* au contraire est considérablement élargie. « Les os du crâne, soudés par la base, s'écartent comme les pétales d'une fleur » (Trousseau). Les fontanelles ont une ampleur anormale, les sutures membraneuses sont larges et s'ossifient tardivement. Quand l'ossification se produit, on voit fréquemment survenir des os wormiens ou intercalaires (Breschet).

[1] AUTON; *Med. Jahr.*, heft. 4, 1888.

Les os de la voûte sont amincis, atrophiés, presque transparents, souvent réduits à la table externe et la table interne, appliquées l'une contre l'autre par suite de la disparition du diploé. Quelquefois même, les os ont été, par place, entièrement résorbés, et on observe de véritables perforations de la voûte crânienne[1].

Il est fréquent d'observer, dans les cas d'hydrocéphalie congénitale, des vices de développement multiples : méningocèle, encéphalocèle, hydrencéphalocèle, spina bifida, bec-de-lièvre simple ou compliqué, pied bot, etc.

Chez l'adulte ou chez l'enfant qui a dépassé 7 ans, l'ossification du crâne étant achevée au moment où les accidents se développent, l'hydrocéphalie secondaire n'atteint jamais les proportions de l'hydrocéphalie congénitale ; le liquide se trouve enfermé, sous tension, dans une cavité presque inextensible, et le volume du crâne ne varie guère. — L'hydrocéphalie consécutive à la sclérose cérébrale s'accompagne fréquemment de *microcéphalie*.

Symptômes. — Ce qui domine dans la symptomatologie de l'*hydrocéphalie congénitale*, c'est le *volume de la tête*, avec ou sans déformation du crâne. Quand l'accumulation du liquide est déjà notable au moment de la naissance, elle peut être une cause de *dystocie*[2].

Le *crâne* du nouveau-né mesure normalement 40 centim. de circonférence ; la première année, il s'accroît de 4 centim. environ ; les années suivantes, l'augmentation est moindre et la circonférence atteint 50 centimètres à la puberté. — Le crâne de l'hydrocéphale, déjà volumineux au moment de la naissance, gagne quelquefois 1 centim. par semaine, atteint rapidement et puis dépasse les dimensions d'une tête d'adulte. Il n'est pas rare de voir une tête d'hydrocéphale mesurer 60 à 70 centimètres de tour ; Esquirol a cité un crâne de 92 centim. ; Franck a vu, dans le musée de Cruishkank, le crâne d'un sujet, mort à 16 mois, qui mesurait $1^{m},40$ de circonférence.

Le développement de la tête est généralement uniforme et les divers segments en restent bien proportionnés ; tout au plus existe-t-il une saillie un peu marquée de bosses frontales et pariétales. Le crâne est, au contraire, déformé quand l'épanchement ventriculaire est localisé d'un seul côté ou n'occupe qu'une corne du ventricule latéral ; quelquefois il est allongé dans le sens antéro-postérieur et présente les caractères de la dolichocéphalie.

Dans tous les cas, il existe une disproportion notable entre le développement du crâne et celui de la *face*. Celle-ci contraste par sa mai-

[1] Baxter ; *Med. Times and Gaz.*, mars 1882.

[2] Voy. l'observation récente de Murray, *Edinb. med. Journ.*, oct. 1889 (*Rev. des Sc. médic.*, XXXV, pag. 199).

greur, relative et absolue, avec l'ampleur de la boîte crânienne. L'énorme tête du petit malade offre l'aspect d'un triangle à large base et à sommet représenté par le menton ; des cheveux fins et rares sont disséminés sur le cuir chevelu ; le front est sillonné de veines bleuâtres et dilatées ; les yeux, souvent immobiles et sans expression, sont enfoncés dans des cavités orbitaires invraisemblables et souvent recouverts partiellement par les paupières.

L'*attitude* de l'hydrocéphale est commandée par le volume de sa tête ; lorsqu'il est assis ou debout, tranquille, l'air morne ou indifférent, cette tête géante vacille sur un corps habituellement grêle et finit par demeurer inclinée en avant, le menton appuyé sur le sternum. Aussi préfère-t-il le décubitus et le voit-on rester de longues heures étendu, immobile, le blanc de la sclérotique seul apparent dans l'intervalle des paupières demi-closes, plongé en apparence dans une rêverie profonde, en réalité ne songeant à rien, ne désirant autre chose que manger et dormir.

A l'examen direct, on constate, plusieurs années après la naissance, l'inocclusion des sutures et fontanelles, et quelquefois une fluctuation manifeste. — Fischer a signalé, à l'auscultation du crâne, un murmure vasculaire auquel il a attaché une grande importance et que l'on attribue généralement à l'anémie.—Enfin, dans les cas d'épanchement abondant, avec atrophie notable de la voûte crânienne et amincissement extrême de la substance cérébrale, Vidal de Cassis a observé une transparence du crâne analogue à celle de la vaginale atteinte d'hydrocèle, et permettant de voir, à travers les méninges, les vaisseaux contenus dans la boîte osseuse, et principalement le sinus longitudinal supérieur.

Les *troubles* présentés par l'hydrocéphale portent surtout sur la motilité et l'intelligence ; ils sont dus en grande partie à la compression excentrique exercée par l'épanchement sur la totalité de l'encéphale.

Le système musculaire est frappé de *parésie* dans son ensemble, mais il est rare d'observer des paralysies limitées ; la parésie des muscles oculaires est quelquefois prédominante et, dans ce cas, les yeux regardent habituellement en bas.

Souvent à la parésie se joint une *contracture* qui porte de préférence sur les membres inférieurs ; ce phénomène peut être poussé au point que, chez les sujets un peu avancés en âge, on observe le tableau complet de la paralysie spasmodique, avec atrophie plus ou moins accentuée.

Dans ce même ordre d'idées, on note fréquemment des *accès épileptiformes*, se reproduisant à des intervalles variables, et l'*exagération des réflexes tendineux*.

Par contre, la *sensibilité* est généralement intacte ; on a cependant noté, dans quelques cas, des plaques d'anesthésie.

Du côté des *yeux*, on a signalé, outre la paresse des mouvements et la déviation du regard, de l'œdème papillaire et l'atrophie du nerf

optique ; les autres systèmes sensoriels sont habituellement indemnes.

L'*intelligence* est, en général, rudimentaire chez les hydrocéphales ; son degré d'atténuation varie depuis le simple affaiblissement jusqu'à l'idiotie complète ; parfois les sentiments affectifs persistent seuls.

Les sujets dont le développement intellectuel est ainsi enrayé sont difficilement perfectibles : il est souvent impossible de leur donner les premiers éléments de l'instruction et l'on doit se résigner à les laisser vivre d'une existence végétative qui, elle, heureusement ne laisse rien à désirer.

Toutes les *fonctions de la vie organique* s'accomplissent, en effet, normalement chez l'hydrocéphale ; l'appétit est bon, souvent vorace, les digestions sont faciles, le sommeil régulier. Leur intégrité contraste étrangement avec la déchéance intellectuelle.

Quand l'hydrocéphalie survient longtemps après la naissance (il s'agit alors d'une *hydrocéphalie secondaire*), l'augmentation du volume de la tête, qui constitue le symptôme caractéristique de l'hydrocéphalie chez l'enfant, fait ordinairement défaut, et l'existence de l'épanchement ne se traduit que par des *symptômes de compression*, associés aux troubles résultant de la lésion primitive (sclérose, tumeur, méningite).

Dans la forme *aiguë*, la rapidité de l'exsudation intra-ventriculaire peut amener une résolution brusque et complète, avec l'ensemble des phénomènes auxquels on a donné le nom d'*apoplexie séreuse*. Dans les formes plus *lentes*, le sujet passe par des stades successifs d'excitation (céphalée, convulsions, contractures, crises épileptiformes) et de dépression (parésie, paralysie).

Ici encore, par suite de la compression uniforme exercée sur les diverses parties de l'encéphale, on n'observe jamais les symptômes circonscrits d'une lésion en foyer. On a cependant prétendu qu'une hémiplégie peut résulter d'un épanchement ventriculaire unilatéral, mais on n'a pu citer jusqu'ici, à l'appui de cette opinion, qu'une observation peu concluante de Magendie.

En somme, ce qui domine dans l'hydrocéphalie primitive ou congénitale, c'est l'abondance de l'épanchement et le volume de la tête, dont l'expansion est favorisée par le défaut de soudure des pièces osseuses. — Dans l'hydrocéphalie secondaire, par contre, le volume de la tête est peu modifié, et ce sont les phénomènes de compression qui l'emportent, par suite de l'inextensibilité de la boîte crânienne.

Diagnostic.— I. Chez l'enfant, le diagnostic d'hydrocéphalie est facile et l'aspect du sujet ne prête guère à confusion.

La *macrocéphalie rachitique* ne s'accompagne pas d'un développement uniforme du crâne comme l'hydrocéphalie, et l'on y retrouve les saillies et dépressions qui caractérisent le rachitisme osseux ;

l'intelligence et la motilité sont intactes, et l'on observe en d'autres régions les stigmates du rachitisme.

L'*hypertrophie générale du cerveau*, affection éminemment rare, produit un développement exagéré de la tête, portant principalement sur la région postérieure, au lieu que, dans l'hydrocéphalie, la région frontale est surtout proéminente.

II. Chez l'adulte et dans l'hydrocéphalie secondaire, alors que l'hypermégalie crânienne fait défaut, le diagnostic est beaucoup plus difficile et sera basé sur la constatation de phénomènes diffus de compression cérébrale.

La MARCHE de l'affection est *aiguë* ou *chronique*, la première forme répondant à certains cas d'hydrocéphalie secondaire (méningite), la seconde caractérisant l'hydrocéphalie congénitale. Mais il est bon d'être prévenu que la forme chronique est fréquemment entrecoupée de poussées aiguës, caractérisées par de la céphalée, des vomissements, du délire, des convulsions, ou encore de la somnolence et du coma.

La DURÉE de la maladie est très variable. Les hydrocéphales meurent généralement de bonne heure, au cours d'une des poussées aiguës que nous venons de signaler. Assez souvent ils atteignent l'âge de 4 ou 5 ans; rarement ils vivent davantage. Toutefois on cite un certain nombre d'exceptions, parmi lesquelles : le cas de Gall relatif à un hydrocéphale qui mourut à 50 ans, et celui de Gœlis où le sujet vécut jusqu'à 71 ans. A un moment donné de la survie, le volume de la tête cesse de s'accroître et le crâne s'ossifie.

Dans quelques circonstances, fort rares à la vérité, on a vu l'épanchement s'évacuer, spontanément ou sous l'influence de pressions, par le nez (Leber, Trousseau), la bouche, l'oreille (Medin) ou l'orbite, et la guérison s'ensuivre.

A part ces faits exceptionnels, le PRONOSTIC de l'hydrocéphalie est fort grave. La mort est souvent la conséquence rapide de l'hydrocéphalie secondaire; quant à l'hydrocéphalie congénitale, elle tire sa gravité, *quoad vitam*, des COMPLICATIONS qui peuvent surgir au cours de son évolution et dont les principales sont : la méningite aiguë et l'hémorrhagie méningée.

Indépendamment des faits relatés plus haut, les cas de guérison spontanée qui ont été publiés sont probablement relatifs à de volumineux hématomes de la dure-mère qui en ont imposé pour une hydrocéphalie. Cette dernière, livrée à elle-même, doit être considérée comme une infirmité incurable.

TRAITEMENT. — Dans l'*hydrocéphalie secondaire*, la première indication consiste à combattre la cause de l'épanchement (stase veineuse générale, tumeur, méningite, abcès), sous peine de voir l'exsudat se

reproduire après qu'on en aura obtenu la disparition. Pour combattre ce dernier, on joindra au traitement causal: des diurétiques, des purgatifs, des altérants (calomel); la saignée générale ou locale a été également recommandée. Nous dirons plus loin quelques mots de la ponction et de la trépano-ponction.

Dans l'*hydrocéphalie primitive*, on a préconisé, en sus de la médication précédente, un grand nombre de moyens : les applications d'onguent napolitain (Gœlis), de teinture d'iode, de vésicatoires et de moxas sur le cuir chevelu; l'usage interne de l'iodure de potassium, des bromures et du chloral. — La *compression* du crâne avait paru donner à Rivière, Bernard et Engelmann, quelques bons résultats.

Mais, en somme, jusqu'à ces dernières années, le traitement de l'hydrocéphalie était purement symptomatique, « épisodique » et palliatif : on combattait les complications et les symptômes prédominants, et l'on cherchait à réveiller chez le sujet quelques parcelles d'intelligence par une éducation appropriée.

A côté des *moyens médicaux*, deux modes d'*intervention chirurgicale* ont été proposés et exécutés: la ponction et le drainage ventriculaire[1].

L'innocuité de la *ponction*[2], à condition d'évacuer le liquide lentement et de ne pas en retirer plus de 50 à 100 gram. en une séance, a été proclamée par un certain nombre d'auteurs, qui ne lui ont pas attribué une gravité plus grande qu'à la paracentèse du péritoine et de la plèvre (West); mais les mêmes auteurs nous ont laissé peu d'illusions sur la valeur thérapeutique du procédé. Le seul succès qui puisse être mis à l'actif de l'intervention est dû à Morris[3], qui a noté, dans un cas, la disparition d'une paralysie et la diminution du volume de la tête; mais le sujet de l'observation mourut subitement six mois après. — L'opération ne serait même pas aussi bénigne qu'on l'a prétendu; Pfeiffer[4], Agnew[5], ont mis en lumière les accidents (convulsions, méningo-encéphalite), qui surviennent quand l'évacuation n'est pas suffisamment lente et lorsque la quantité de liquide évacué est trop considérable. La ponction avec injection iodée a presque toujours été suivie de symptômes de méningite, tantôt passagère, tantôt aboutissant à la mort.

[1] Une partie des détails qui vont suivre sont empruntés au *Traité de Thérapeutique chirurgicale* de Forgue et Reclus.

[2] Dieulafoy; *Traité de l'aspiration des liquides morbides*, pag. 169;
Henoch; *Berl. kl. Woch.*, 19 nov. 1888, pag. 954;
Mosler; *Rev. des Sc. médic.*, XXXIII, pag. 206;
Unverricht; *The Lancet*, 12 déc. 1891, pag. 1354.

[3] Morris; *New-York med. Journ.* 19 mars 1887, pag. 319.

[4] Pfeiffer; *Wien. med. Pr.*, 1888, pag. 1569.

[5] Agnew; *University medical Magazine*; — Anal. in *Arch. de Neurol.*, juillet 1892, pag. 133.

Une méthode plus récente consiste dans la *trépanation* suivie du *drainage des ventricules*. L'histoire de ce procédé comprend seulement quelques observations : 3 de Keen[1] (de Philadelphie), 2 de Bergmann et Mayo-Robson[2], 1 de Thiriar[3] (de Bruxelles), 1 de Broca[4], et 2 de Phocas[5].

On applique une couronne de trépan, de moyenne grandeur, à 3 centim. au-dessus et 3 centim. en arrière du méat auditif; on ponctionne ensuite le cerveau en poussant le trocart dans la direction du conduit auditif du côté opposé ; le liquide est évacué avec lenteur et on laisse un drain à demeure. — D'autres auteurs (Quincke[6], Audry[7]) préfèrent trépaner le rachis et drainer le liquide céphalo-rachidien par la voie lombaire. — La mort est survenue dans tous les cas, à l'exception de ceux de Broca et Phocas, où certains troubles résultant de la lésion cérébrale ont disparu grâce à l'opération.

En somme, l'intervention chirurgicale n'a jusqu'ici donné que de maigres résultats dans l'hydrocéphalie primitive, une fois l'ossification des fontanelles accomplie. Il n'y a là rien de très surprenant et l'on concevrait avec peine une guérison durable, puisque les parois crâniennes sont impuissantes à revenir sur elles-mêmes pour s'appliquer sur le cerveau quand l'intervention a été réalisée. Seuls les symptômes de compression, tenant à la présence, sous tension, d'une notable quantité de liquide dans les ventricules, pourront se trouver amendés (momentanément du reste quand la seule ponction aura été pratiquée, — d'une façon plus permanente après la trépano-ponction suivie de drainage).

L'opération, pour les raisons que nous venons d'exposer, paraît plus rationnelle dans les cas d'hydrocéphalie secondaire ou acquise ; dans cette forme, en effet, les phénomènes de compression sont prédominants et on ne rencontre pas, du côté du crâne, la même distension que dans l'hydrocéphalie congénitale. Elle donnera encore de bons résultats dans les poussées aiguës de l'hydrocéphalie primitive.

Enfin, cette dernière, avant l'ossification des sutures et fontanelles, sera justiciable de la ponction, suivie d'une compression permanente.

[1] KEEN ; Congrès de Berlin, *Lancet*, 13 sept. — et *Med. News*, 20 sept. 1890.
[2] MAYO-ROBSON ; *Assoc. med. Britan.*, 1890.
[3] THIRIAR ; in Mém. de Broca.
[4] BROCA ; *Revue de Chirurgie*, janvier 1891.
[5] PHOCAS ; *Revue des Maladies de l'enfance*, février 1892.
[6] QUINCKE ; Congrès allemand de Médecine interne. — Anal. in *Arch. de Neur.*, juillet 1892, pag. 133.
[7] AUDRY ; *Progrès médical*, 27 février 1892, pag. 154.

DEUXIÈME PARTIE

MALADIES DE LA MOELLE

ARTICLE PRÉLIMINAIRE

Généralités sur la structure et le développement de la Moelle. — Classification des Myélites.

Deux remarques sont indispensables, en passant des maladies de l'encéphale aux maladies de la moelle.

Dans le cerveau, vous avez constaté la fréquence de l'hémorrhagie et du ramollissement, et la rareté de l'encéphalite. Dans la moelle, c'est l'inverse : l'hémorrhagie et le ramollissement sont rares ; la myélite est, au contraire, très fréquente et est peut-être la condition du développement de l'hémorrhagie et du ramollissement. — Aussi notre étude principale va-t-elle porter sur les myélites.

Dans le cerveau, les lésions sont diffuses, atteignent toute une région et frappent tous les éléments qui se trouvent dans cette région ; elles ne se circonscrivent pas à un domaine physiologique spécial. Dans la moelle, il y a aussi des lésions diffuses qui atteignent tout, indifféremment et de proche en proche ; mais aussi il y a des lésions qui se limitent à un système physiologique net, comme les cordons postérieurs, les cordons latéraux ou les cornes antérieures. Les lésions s'étendent alors en hauteur, mais ne sortent pas, d'une manière générale, de la même région. Ces myélites ont une propagation régulière et suivent un ordre physiologique. On appelle les premières myélites *diffuses*, et les secondes myélites *systématiques*.

Nous verrons que la lésion à peu près constante de toutes ces maladies est la *sclérose*, c'est-à-dire le développement exagéré du tissu conjonctif (ou de la névroglie) et l'atrophie des éléments nerveux. Il est très difficile, à la simple vue d'une lésion ancienne, de savoir si la lésion a eu son point de départ dans le tissu conjonctif périvasculaire, la névroglie ou le tissu nerveux.

Se basant sur les différences signalées plus haut, on admet la distinction suivante : une myélite diffuse doit commencer par la névroglie ou le tissu conjonctif périvasculaire: leur continuité dans toutes les régions de la moelle indistinctement explique la propagation désordonnée, diffuse, de la lésion. — La myélite systématique, au contraire, doit com-

mencer par les éléments nerveux et se propager par ces éléments, suivant leurs connexions physiologiques ; de là, leur mode de distribution systématisé.

D'où le nom de myélites *interstitielles*, donné aussi aux myélites diffuses, et celui de myélites *parenchymateuses*, donné aux myélites systématiques.

Une remarque est cependant ici nécessaire. Il y a quelques réserves cliniques à faire sur cette distinction, qu'il ne faut pas trop prendre au pied de la lettre.

Les myélites systématisées s'accompagnent, beaucoup plus souvent qu'on ne le croirait d'abord, de lésions diffuses. Ainsi, nous verrons l'atrophie musculaire, c'est-à-dire la lésion des cornes antérieures, accompagner quelquefois la sclérose postérieure systématisée de l'ataxie locomotrice. On s'est bien ingénié à trouver un chemin systématique des zones radiculaires postérieures aux cornes antérieures; mais, au fond, c'est une lésion diffuse. Du reste, nous verrons qu'Hayem a observé une myélite diffuse subaiguë dans le cours d'une ataxie locomotrice, et Hallopeau une sclérose annulaire dans la dégénérescence descendante des cordons latéraux. D'autre part, nous verrons aussi Flechsig[1] insister sur les lésions diffuses des cordons antérieurs dans la sclérose latérale amyotrophique, etc., etc.

On peut dire qu'on rencontre assez souvent, chez le même sujet, des lésions systématisées et des lésions diffuses.

Du reste, ceci est l'application d'un principe plus général qu'on n'a pas assez mis en évidence dans la pathologie nerveuse, mais que nous croyons très juste, à savoir : qu'*une maladie donnée, frappant plusieurs points du système nerveux chez un individu, ne réalise pas toujours le même processus en ces différents points.*

Ainsi, suivant un exemple donné par d'autres auteurs, nous avons diagnostiqué une hématomyélie chez une femme frappée de paraplégie subite, nous appuyant sur ce qu'elle avait eu antérieurement une hémorrhagie cérébrale. L'autopsie démontra très bien au contraire une hémorrhagie primitive dans le cerveau et une myélite diffuse avec hémorrhagie secondaire dans la moelle. Nous verrons, au chapitre de l'Hémorrhagie de la moelle, qu'on combat souvent l'opinion d'Hayem avec des faits dépourvus d'autopsie qui n'ont pas plus de valeur que celui-là.

Nous avons vu, de même, un individu qui a présenté successivement une paralysie atrophique de l'enfance (myélite systématisée) et une hémorrhagie cérébrale (sans inflammation préalable).

Si la maladie peut ainsi réaliser, sur le même individu, des processus différents dans le cerveau et dans la moelle, elle peut aussi quelquefois,

[1] Flechsig *Arch. f. Psych. u. Nerv.*; anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 213.

dans la moelle elle-même, produire des processus différents (lésions systématiques et lésions diffuses).

La division des myélites dont nous parlons doit donc être conservée, mais à condition de bien comprendre qu'elle s'applique à des *lésions* et non à des *maladies*.

Ainsi, et pour résumer ce point, il est incontestable qu'il y a des lésions systématisées et des lésions diffuses, que ce sont là deux ordres de lésions entièrement différentes. Mais on ne peut pas dire qu'il y ait des maladies nécessairement et toujours systématisées, des maladies dont toutes les lésions soient systématisées, pas même l'ataxie locomotrice ou la sclérose latérale. Dans chaque maladie il peut y avoir, sur le même individu, des lésions systématisées et des lésions diffuses[1].

On revient ainsi, par la clinique, à la distinction fondamentale de la *lésion* et de la *maladie*. Tant il est vrai que la clinique et la pathologie générale sont inséparables !

Maintenant, pour saisir la classification des myélites systématisées, par l'étude desquelles nous commençons, il est nécessaire de rappeler la texture générale de la moelle.

La moelle est constituée par une colonne grise entourée d'un fourreau blanc.— Sur une coupe, la substance grise a la forme d'une H, ou encore de deux virgules opposées par leur convexité et reliées l'une à l'autre par un trait horizontal ()-(); elle présente ainsi des cornes antérieures et des cornes postérieures.

Les *cornes antérieures* forment, avec leurs grandes cellules motrices, une région, un système dans lequel la myélite peut se localiser. Il y a alors, en général, de l'atrophie musculaire. C'est l'atrophie musculaire progressive quand la lésion est chronique ; c'est la paralysie atrophique de l'enfance ou la paralysie spinale aiguë de l'adulte quand la lésion est aiguë.

Les noyaux bulbaires d'origine des nerfs moteurs, comme l'hypoglosse, sont tout à fait l'analogue dans le bulbe de ces cornes antérieures. C'est le siège de la lésion de la paralysie labio-glosso-laryngée, qui doit ainsi être mise à côté de l'atrophie musculaire progressive.

La lésion d'un système quelconque peut toujours être consécutive au lieu d'être primitive ; de là, les lésions secondaires que mentionne le Tableau.

Les *cornes postérieures* ne constituent pas une région à fonction aussi nette ; elles contiennent beaucoup de tissu conjonctif. Elles participent à divers processus, mais n'ont pas de myélite systématisée spéciale[2].

[1] Les cas dans lesquels on trouve à la fois l'ataxie locomotrice et la paralysie générale sont encore du même ordre. Voir aussi plus loin ce qui a trait au tabes combiné.

[2] La syringomyélie est la seule maladie dont le processus, d'ailleurs diffus, se localise, à sa période initiale tout au moins, dans la substance grise latéro-postérieure de la moelle.

Le grand *sillon antérieur* et le grand *sillon postérieur* divisent la moelle en deux moitiés symétriques. Chaque moitié se subdivise en *cordons*. — En arrachant les racines antérieures et postérieures, on a les sillons, dits *collatéraux* ou *latéraux*, antérieur (peu marqué) et postérieur. De là, trois cordons blancs : *antérieur*, *latéral* et *postérieur*.

Il faut encore établir des subdivisions dans ces cordons pour bien connaître les myélites systématisées.

Au bulbe, il y a un sillon de plus dans le cordon postérieur : il sépare les pyramides postérieures des corps restiformes. Ce sillon se retrouve à la région cervicale de la moelle et disparaît ensuite. C'est ce sillon *intermédiaire postérieur* qui divise le cordon postérieur en *zone externe* et *cordon grêle interne* ou *cordon de Goll*. — Méfiez-vous du mot *cunéiforme*, employé quelquefois pour désigner une de ces subdivisions du cordon postérieur, car pour Kolliker il désigne le cordon de Goll, et pour Burdach le faisceau externe ; d'où une confusion déplorable.

Le cordon de Goll (partie interne du cordon postérieur) semble disparaître à la région dorsale ; en réalité, il s'enfouit sous l'autre, mais on doit continuer à le considérer comme un système spécial.

Gratiolet avait déjà remarqué que, chez certains animaux, les funicules marginaux (cordons de Goll) existent sur toute la hauteur de la moelle. Pierret a bien mis en lumière leur indépendance pathologique et embryologique.

Vous pouvez facilement suivre le développement de la moelle sur les quatre figures ci-jointes (fig. 22 à 25).

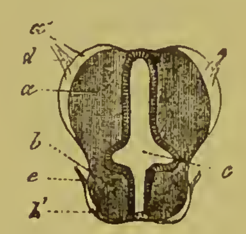


Fig. 22. — *Coupe de la moelle d'un embryon humain d'un mois* (d'après Charcot). — *a*, cornes antérieures. — *b*, cornes postérieures. — *c*, canal central. — *d*, racines antérieures. — *e*, racines postérieures. — *a'*, zone radiculaire antérieure. — *b'*, zone radiculaire postérieure.

La moelle est d'abord formée d'un tube de substance embryonnaire. Vers la fin du premier mois, vous voyez apparaître deux petites masses de substance blanche de chaque côté. Les masses blanches postérieures

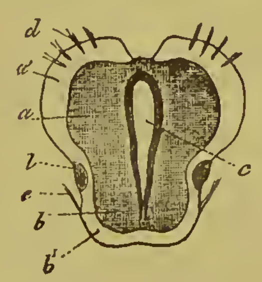


Fig. 23. — *Coupe de la moelle d'un embryon humain âgé d'un mois et demi* (d'après Charcot). — *a*, *b*, *c*, etc., comme dans la fig. 22. — *l*, cordon latéral.

sont les zones radiculaires postérieures, partie externe des cordons postérieurs ; il n'y a pas encore de cordon de Goll (*b'* fig. 22). — Ce n'est

que plus tard (fig. 24) que vous voyez apparaître deux petites éminences symétriques sur toute la hauteur de la moelle (*m* fig. 24) : ce sont les cordons de Goll.

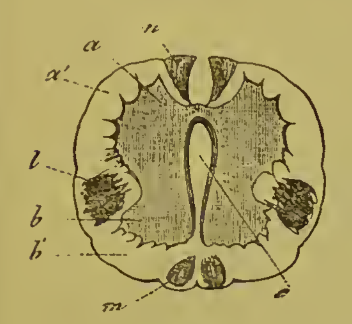


Fig. 24. — *Coupe de la moelle d'un embryon humain âgé de deux mois* (d'après CHARCOT). — *a*, *b*, *c*, etc., comme dans la fig. 22. — *l*, faisceau latéral. — *m*, développement des faisceaux de Goll. — *n*, développement des faisceaux de Türck (faisceaux antérieurs).

Ces cordons sont séparés, chez le fœtus, des zones radiculaires postérieures par un sillon que Charcot a vu persister dans un cas chez l'adulte.

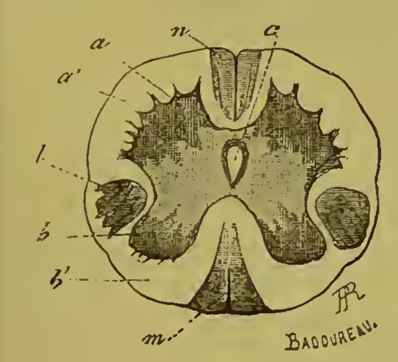


Fig. 25. — *Coupe de la moelle cervicale d'un embryon humain âgé de 12 à 13 semaines* (d'après CHARCOT). — Même signification des lettres.

Les cordons postérieurs doivent donc être divisés en deux systèmes distincts, dont nous apprécierons plus loin les relations anatomiques : la partie externe, ou faisceau de Burdach, ou zones radiculaires postérieures, et la partie interne ou cordons de Goll. C'est le premier de ces systèmes qui, primitivement atteint, forme la lésion principale de l'ataxie locomotrice.

Pour les cordons antéro-latéraux, les considérations embryologiques sont également nécessaires.

Les zones radiculaires antérieures (*a'* fig. 22) se développent d'abord, comme les zones radiculaires postérieures. Elles formeront la plus grande partie des cordons antéro-latéraux. Plus tard on voit apparaître le cordon latéral proprement dit (*l* fig. 23, 24, 25) ; plus tard encore, apparaissent des faisceaux qui représentent en avant des faisceaux de Goll : ce sont les faisceaux de Türck (*n* fig. 24 et 25). Les cordons latéraux et les faisceaux de Türck forment encore un système spécial, distinct des cordons antérieurs, qui en sont séparés par un sillon fœtal, retrouvé exceptionnellement chez l'adulte.

Telles sont les grandes divisions qu'il est indispensable de faire aujourd'hui dans la moelle pour comprendre la pathologie de cet organe. —

La fig. 26 peut être donnée comme *résumant*, dans ses grandes lignes, cette géographie actuellement connue de l'axe spinal. Les fig. 29, 30, et la fig. 1 de la Pl. XVI, fournissant une systématisation plus détaillée,



Fig. 26. — *Faisceaux fondamentaux de la moelle épinière* (d'après CHARCOT). — A, A, cordons latéraux. — A', faisceaux de Türck ; — B, B, zones radiculaires postérieures. — C, C, cornes postérieures. — D, D, cornes antérieures. — F, zone radiculaire antérieure. — E, cordons de Goll.

compléteront ces notions de topographie médullaire, bien supérieures, on le voit, aux connaissances que nous possédons sur la topographie cérébrale.

Vous devez comprendre maintenant la disposition générale de notre Tableau de classification des myélites. L'étude particulière de chaque type éclaircira du reste les points restés encore obscurs.

Nous devons compléter ces données générales par quelques mots sur les résultats de Flechsig [1]. Les derniers travaux de cet auteur ont, en effet, grandement contribué à compléter la géographie spinale et à préciser les connexions et le rôle des divers systèmes médullaires [2].

La fig. 28 (à la fin du chapitre) résume les divisions établies par Flechsig dans la moelle et la nomenclature adoptée par lui.

[1] Les recherches de FLECHSIG ont été publiées : 1° dans un grand travail (avec 20 planches) paru à Leipzig en 1876 ; 2° dans les *Arch. d. Heilk*, XVIII et XIX, 1877 et 1878. — Ces travaux ont été analysés dans la *Rev. des Sc. méd.*, XII, pag. 12 et 454 ; XIII, pag. 140, etc., et se trouvent parfaitement résumés dans les remarquables *Leçons sur les maladies de la moelle* de PIERRE MARIE, 1892.

[2] Voy. sur tous ces points :
CHARCOT ; Leçons, in *Progrès médical*, 1879 et 1880 ;
MARIE ; Leçons précédemment citées ;
Voy. aussi le récent travail de LENHOSSEK, in *Forts. der Med.*, Bd. X, 1892.

Notre cordon latéral est le *faisceau pyramidal croisé* (F*pc*), — et le faisceau de Türck est le *faisceau pyramidal direct* (F*pd*). — La partie de substance blanche qui sépare le faisceau pyramidal croisé de la pie-mère (F*cd*) est le *faisceau cérébelleux direct*. — Tout le reste de la substance blanche constituant les cordons antéro-latéraux est la *partie fondamentale* (P*f*); — Flechsig donne le nom de *zone limitante latérale* à un faisceau compris entre la substance grise d'un côté, le faisceau pyramidal croisé et le faisceau le plus antérieur du cordon latéral, d'autre part.

Quant au cordon postérieur, il compte des subdivisions plus nombreuses que n'en admettait Pierret. Flechsig divise son ancien faisceau radiculaire (zones radiculaires postérieures) en plusieurs segments; *zones radiculaires antérieures*, *moyenne*, *postéro-interne* et *postéro-externe* (ou *zone de Lissauer*). — Le *cordon de Goll*, enfin, présente à sa partie antérieure, immédiatement en arrière de la commissure postérieure, un petit faisceau allongé qui borde la commissure et porte le nom de *zone médiane*.

Cela posé, le système le mieux étudié par Flechsig est celui des *faisceaux pyramidaux*[1]. Il est bon de connaître la marche de ces fibres blanches, telle qu'elle semble résulter des derniers travaux.

Les faisceaux pyramidaux, ou faisceaux de la motilité volontaire (fig. 2 et 3 de la Pl. XVI), sont des fibres qui unissent les cellules de la zone motrice corticale du cerveau aux cellules des cornes antérieures de la moelle[2]; le faisceau de ces fibres venant d'un hémisphère se dédouble

[1] Flechsig a déterminé avec une précision remarquable le trajet du faisceau pyramidal en prenant pour point de départ son *développement embryonnaire*. La formation du faisceau pyramidal est tardive et ne se fait guère que vers la moitié ou la fin du cinquième mois fœtal; de plus, ses fibres ne reçoivent leur revêtement de myéline qu'à la fin du neuvième mois. Or l'acide osmique possède, on le sait, la propriété de colorer en noir la myéline; si donc, en traitant une moelle de fœtus par cette substance, certaines parties restent blanches ou grises, c'est que la myéline ne s'y est pas encore développée. Flechsig a donc pu suivre dans ses diverses étapes, grâce à ces différences de coloration, le développement des divers faisceaux de la moelle (P. Marie).

Le développement du faisceau pyramidal, tardif chez l'homme où il n'est complet qu'après la naissance, est beaucoup plus précoce chez les animaux dont les petits sont susceptibles de courir aussitôt qu'ils sont venus au monde.

[2] Les fibres du faisceau pyramidal émettent, sur leur trajet, un grand nombre de *collatérales* (Golgi, Ramon y Cajal, Kolliker); celles-ci, d'après von Lenhossek, ne se porteraient pas, comme on le croit, vers les cornes antérieures, mais bien vers les cornes postérieures, et ne communiqueraient par conséquent avec les cellules des cornes antérieures, qu'elles actionnent, que par l'intermédiaire d'autres cellules interposées.

Quoi qu'il en soit, le faisceau pyramidal croisé de chaque côté est en relation avec des cellules de la corne antérieure correspondante et le faisceau pyramidal croisé du côté opposé. — Le faisceau pyramidal direct est, lui aussi, en connexion avec les cellules de la corne antérieure et le faisceau pyramidal croisé de l'autre côté.

EXPLICATION DE LA PLANCHE XVI

Topographie de la moelle ; trajet et entre-croisement bulbaire du faisceau pyramidal (d'après Testut).

Fig. 1. — *Systématisation de la moelle épinière.*
a, sillon médian antérieur. — *b*, sillon médian postérieur.
1, faisceau pyramidal direct (en *rouge strié*). — 2, faisceau pyramidal croisé (en *rouge strié*). — 3, faisceau radiculaire antérieur (en *rouge quadrillé*). — 4, faisceau cérébelleux direct (en *bleu strié*). — 5, faisceau ascendant de Gowers (en *bleu plein*). — 6, 6′, faisceau latéral mixte, renfermant en 6 des fibres sensitives, et en 6′ des fibres motrices et vaso-motrices. — 7, faisceau de Burdach (en *bleu quadrillé*). — 8, faisceau de Goll (en *bleu pointillé*).

Fig. 2. — *Schéma représentant le faisceau pyramidal, depuis l'écorce cérébrale jusqu'à la moelle et aux racines antérieures.*
A, faisceau pyramidal du côté droit (en *jaune*). — B, faisceau pyramidal du côté gauche (en *rouge*). — *a*, *a′*, faisceau pyramidal croisé et faisceau pyramidal direct du côté droit. — *b*, *b′*, faisceau pyramidal croisé et faisceau pyramidal direct du côté gauche.
1, zone motrice de l'écorce. — 2, capsule interne. — 3, entre-croisement des pyramides, répondant à l'axe X X. — 4, un tronçon de la moelle cervicale, vu par sa face antérieure. — 5, partie inférieure de la moelle dorsale. — 6, 6, racines antérieures du côté droit ; 6′, 6′, racines antérieures du côté gauche.
(On voit par ce schéma que, d'un côté comme de l'autre :
1° le *faisceau pyramidal croisé* s'entre-croise en totalité au niveau de la décussation des pyramides ;
2° le *faisceau pyramidal direct* s'entre-croise, paquets par paquets, dans toute la hauteur de la moelle épinière.
En définitive, toutes les fibres motrices issues d'un hémisphère, qu'elles suivent le trajet du faisceau croisé ou du faisceau direct, aboutissent aux racines antérieures du côté opposé.

Fig. 3. — *Entre-croisement des pyramides : schéma représentant le passage des faisceaux de la moelle dans la pyramide bulbaire.*
a, protubérance annulaire. — *b*, bulbe vu par sa face antérieure. — *c*, entre-croisement des pyramides. — *d*, tronçon de la moelle cervicale.
1, faisceau pyramidal direct (en *rouge*). — 2, faisceau pyramidal croisé (en *rouge*). — 3, faisceau sensitif (en *bleu*). — 4, faisceau commissural longitudinal (en *pointillé noir*). — 5, plan antérieur de la pyramide (moteur). — 6, plan moyen (sensitif). — 7, plan postérieur (commissural).

au niveau du bulbe, la plus grande partie passant dans le faisceau pyramidal croisé du côté opposé, et la plus petite partie dans le faisceau pyramidal direct du même côté ; à partir du bulbe, ces faisceaux pyramidaux vont en s'amincissant vers en bas, parce que leurs fibres s'arrêtent progressivement aux divers étages de la moelle, surtout au niveau des renflements (brachial et lombaire). Les faisceaux pyramidaux croisés sont séparés de la pie-mère par les faisceaux cérébelleux directs ; mais, à la région lombaire, ces derniers ont disparu, et alors les premiers touchent à la périphérie de la moelle.

Vulpian et Löwenthal supposent qu'ils se terminent au niveau de la



Fig. 1.

Fig. 2

Fig. 3.

Coulet, Editeur

Lith. L. Combes. Montp

deuxième paire lombaire ; Tooth les a vus descendre jusqu'à la quatrième paire lombaire.

Les faisceaux pyramidaux directs s'arrêtent en général à la région dorsale moyenne (Bouchard), quelquefois au-dessus (Bechterew), ou au-dessous (deuxième lombaire : Tooth).

Au bulbe, le faisceau pyramidal direct d'un côté et le faisceau pyramidal croisé du côté opposé s'unissent et forment les pyramides antérieures. Flechsig a, du reste, constaté des variétés, intéressantes en clinique, dans le mode de décussation de ces faisceaux moteurs.

Il ramène ces variétés à trois types.

Dans le premier, qui est le plus fréquent (75 °/₀), chaque pyramide fournit un faisceau direct et un faisceau croisé. Le plus souvent, le faisceau croisé représente les neuf dixièmes de la pyramide ; mais, dans un certain nombre de cas, c'est l'inverse qui se produit. Ce fait, constaté aussi par Pierret, est très important pour l'interprétation des paralysies directes, dont Brown-Sequard s'est tant servi dans ces derniers temps. Enfin, la décussation peut être asymétrique, c'est-à-dire les faisceaux pyramidaux peuvent se dédoubler d'une façon inégale à droite et à gauche.

Dans le deuxième type, le plus rare, il y a décussation totale ; les faisceaux directs manquent complètement.

Dans le troisième type, intermédiaire comme fréquence, il n'y a que trois faisceaux, une pyramide se comportant comme dans le premier type et l'autre comme dans le second.

Dans la protubérance, les faisceaux pyramidaux n'ont pas un trajet défini ; au lieu de rester compacts, ils se dissocient et forment une sorte de réseau inextricable avec les fibres protubérantielles.

Dans les pédoncules [1], au contraire, ils ont une place très nette: dans la partie moyenne de l'étage inférieur ou pied du pédoncule.

Ils contribuent ensuite à former la capsule interne. La partie lenticulo-optique (postérieure) et la partie lenticulo-striée (antérieure) de cette capsule se réunissent sous la forme d'un angle obtus, que Flechsig appelle le genou de la capsule interne. Ce sont les deux tiers antérieurs [2] du segment postérieur à ce genou qu'occuperaient les faisceaux pyramidaux, n'affectant du reste aucun rapport direct (ou tout au moins bien défini) avec les noyaux gris de la base.

[1] Pour ce trajet du faisceau pyramidal dans le pédoncule et dans la capsule interne, voir aussi notre planche XI.

[2] Le segment antérieur et le genou de la capsule interne contiennent aussi des fibres centrifuges, qui constituent d'avant en arrière : le faisceau psychique, le faisceau de l'aphasie, le faisceau du facial, de l'hypoglosse et de la racine motrice du trijumeau ; ces fibres descendent dans le segment interne du pied du pédoncule et s'arrêtent à la protubérance ou au bulbe. — La partie postérieure du segment postérieur de la capsule interne contient, enfin, en arrière du faisceau moteur, des fibres sensitives venant du tiers externe du pied du pédoncule.

De là, ils passent dans le centre ovale, au niveau de la coupe pariétale de Pitres, et aboutissent aux grandes cellules pyramidales[1] des

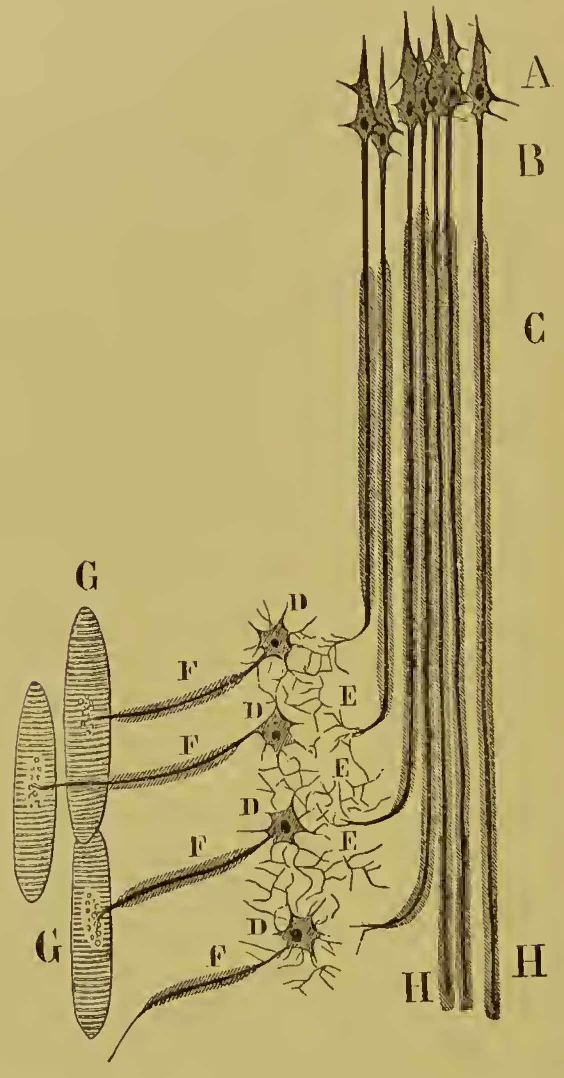


Fig. 27. — *Schéma indiquant l'ensemble de l'appareil du faisceau pyramidal, depuis les cellules de l'écorce grise du cerveau jusqu'aux plaques terminales dans les fibres musculaires* (d'après Charcot).

A, cellules géantes des circonvolutions dites motrices. — B, cylindres axes. — C, cylindres axes recouverts de myéline, formant le faisceau pyramidal dans le cordon latéral de la moelle épinière. — D, D, D, cellules des cornes antérieures de la moelle. — E, E, E, réticulum de substance grise, où s'épuisent successivement les fibres nerveuses du cordon latéral. — F, F, F, racines antérieures, représentées schématiquement par des cylindres axiles qui proviennent des cellules antérieures et qui se terminent dans des fibres musculaires G, G.

circonvolutions de la zone motrice (frontale et pariétale ascendantes, lobule paracentral).

[1] Marie fait remarquer avec juste raison que les grandes cellules pyramidales de l'écorce tirent leur nom de leur forme spéciale et non de leurs relations anatomiques avec le faisceau pyramidal.

Nous n'insisterons pas sur le mode de développement de ces faisceaux pyramidaux, qui, d'après Flechsig, bourgeonneraient de haut en bas à partir des cellules motrices corticales et qui, d'après Parrot, auraient un double point de départ, supérieur et inférieur. C'est un détail relativement secondaire au point de vue clinique.

Nous retenons seulement l'ensemble de cette description, que résume le schéma précédent (fig. 27). Cette figure donne bien une idée du grand système cortico-musculaire qui préside aux mouvements volontaires (de l'écorce cérébrale aux muscles).

Les dégénérescences descendantes, la sclérose latérale, simple ou amyotrophique, sont précisément les maladies de ce système.

Cela dit sur les faisceaux pyramidaux, nous serons plus bref sur les autres ordres de fibres.

Les autres *faisceaux moteurs* compris dans les cordons antéro-latéraux sont formés de fibres courtes, destinées à relier les uns aux autres les divers étages de la moelle.

Quant au *système sensitif*, à disposition ascendante, dont la complexité a été bien mise en lumière par l'étude du développement et des dégénérescences secondaires de la moelle, il émane en grande partie des racines postérieures ; celles-ci prennent naissance dans les ganglions spinaux, qui leur servent de centre trophique. Le mode de progression des fibres, à partir de ces ganglions, a été surtout étudié par Singer et Münzer, dont P. Marie a remarquablement résumé la description [1].

« Dans chacune des racines postérieures (qui, loin d'émaner de la moelle, pénètrent dans la moelle de dehors en dedans) on peut distinguer trois ordres de fibres, d'après la longueur du trajet qu'elles fournissent avant de pénétrer dans la substance grise [2] :

» Les fibres du *premier groupe* (*fibres courtes*) irradient immédiatement dans la substance grise de la corne postérieure ; les unes pénètrent directement dans l'extrémité périphérique de cette corne, avec laquelle elles semblent se continuer directement, les autres abordent cette corne par sa partie interne, après avoir fait un très léger coude dans l'intérieur du cordon postérieur.

» Les fibres du *deuxième groupe* (*fibres moyennes*) montent dans les

[1] P. Marie ; *loc. cit.*, pag. 44.

[2] Nous ne nous occuperons ici que des branches ascendantes émanant des racines postérieures ; mais chaque racine donne, en outre, en pénétrant dans la moelle, des branches descendantes qui dégénèrent, elles aussi, dans les cas de lésion des racines, et dont la conglomération formerait, au dire de Schultze, le faisceau descendant, « en virgule », décrit par cet auteur au sein des cordons postérieurs (voy. fig. 30).

cordons postérieurs à une certaine hauteur, et, chemin faisant, elles se portent de plus en plus en dedans, de sorte que leur direction générale

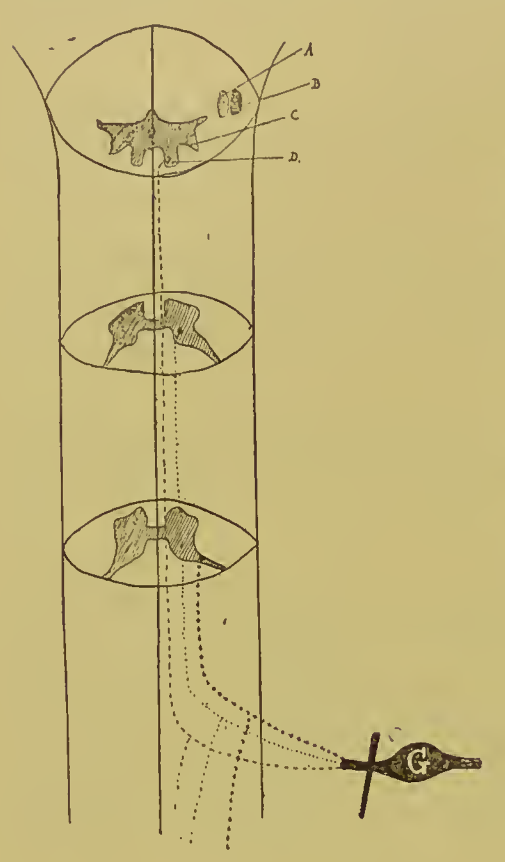


Fig. 28. — *Schéma du trajet et de la terminaison des fibres radiculaires postérieures* (d'après Marie).

La plaque noire fusiforme G, située en bas et à droite, représente un ganglion spinal ; la ligne qui le traverse marque le point de section de la racine postérieure qui en émane. Cette racine postérieure se divise en trois branches (chacune de celles-ci donne des branches descendantes) :

+ + + +, fibres courtes, se rendant dans la pointe de la corne postérieure ;

. . . . . fibres moyennes, se jetant dans la base de la corne postérieure, après avoir remonté dans l'intérieur du cordon de Burdach ;

- - - - - fibres longues, se jetant dans le noyau du cordon de Goll D, après avoir remonté dans l'intérieur du cordon de Goll.

Le noyau de Burdach se trouve en C ; il reçoit les fibres longues et les fibres moyennes provenant des racines de la région cervicale.

est nettement oblique en haut et en dedans. Mais, à mesure que ce groupe s'élève, chacune des fibres qui le constituent se recourbe en dehors et va se jeter dans la substance grise de la corne postérieure, non plus vers la pointe de celle-ci, mais plus en avant, et notamment dans les colonnes de Clarke. De telle sorte que ce groupe devient de moins en moins fourni à mesure qu'il s'élève, et, lorsque toutes les fibres qui le constituaient se sont ainsi jetées dans la substance grise de la corne postérieure, il finit par disparaître.

» Les fibres du *troisième groupe* (*fibres longues*), les moins abondantes d'ailleurs, sont de beaucoup les plus longues, puisque, au lieu de se perdre dans la substance grise de la moelle, elles se prolongent jusqu'au bulbe. Quand elles sont parvenues dans celui-ci, elles se jettent, comme les précédentes, dans la substance grise ; les points de la substance grise dans lesquels elles se perdent sont connus sous le nom de *noyau du cordon de Goll* et *noyau du cordon de Burdach*.

» Il convient d'observer que, par suite de la tendance qu'ont toutes les fibres radiculaires des cordons postérieurs à se porter toujours en dedans, repoussées qu'elles sont sur leurs parties externes par les fibres

des nouvelles racines pénétrant dans la moelle, celles de ces fibres radiculaires qui ont abordé la moelle dans ses étages inférieurs occupent la partie des cordons postérieurs la plus rapprochée du sillon médian postérieur; elles constituent ce qu'on a appelé les *cordons de Goll*. — Quant aux fibres longues du troisième groupe, qui proviennent des racines pénétrant dans les régions supérieures de la moelle, elles sont situées en dehors des précédentes et se jettent dans le noyau du cordon de Burdach. — Quelle est la hauteur de la moelle à laquelle les fibres radiculaires cessent de se rendre au noyau de Goll et se dirigent vers le noyau de Burdach? C'est là un point sur lequel, de l'avis même de MM. Singer et Münzer, nous n'avons aucune indication valable. »

Un certain nombre de fibres venant des racines postérieures se rendraient, en outre, dans le cordon antéro-latéral et la corne postérieure du côté opposé, par l'intermédiaire des commissures antérieure et postérieure.

En somme, on peut dire que les fibres radiculaires parties des ganglions postérieurs se jettent toutes, après un trajet plus ou moins long, dans la substance grise de la moelle ou du bulbe.

Arrivées dans la substance grise, elles se ramifient à l'infini *tout autour des cellules nerveuses*, sans pénétrer dans leur intérieur. De cette « voie à relais », constituée par la substance grise, partent de nouvelles fibres qui s'entre-croisent dans la moelle ou le bulbe et vont former le *ruban de Reil*. Celui-ci aboutirait, pour les uns, aux tubercules quadrijumaux; il se porterait, pour d'autres, vers l'expansion du noyau lenticulaire, et enfin, au dire de Flechsig et Hösel[1], se rendrait, en partie tout au moins, aux circonvolutions motrices circumrolandiques[2].

Il nous est maintenant possible de résumer l'histoire anatomique de la plupart des faisceaux ascendants de la moelle; les notions qui précèdent faciliteront cette description.

Le *cordon de Goll* est constitué par la réunion des fibres longues émanant des racines postérieures des régions inférieures de la moelle et aboutissant au noyau bulbaire des cordons de Goll.

Le *cordon de Burdach* renferme deux ordres de fibres : 1. des fibres commissurales situées dans sa région antérieure et reliant les différents étages de la substance grise; 2. des fibres émanant des racines postérieures. Ces dernières fibres, incessamment repoussées de dehors en dedans, à mesure que de nouvelles fibres, parties des racines plus élevées, viennent occuper leur partie externe, finissent par se cantonner au voi-

[1] Flechsig et Hosel ; *Neurol. Centr.*, 1890, pag. 417.

[2] Ceci viendrait à l'appui de l'opinion, signalée au chapitre des localisations cérébrales (pag. 264), qui juxtaposerait, dans la zone dite psycho-motrice de l'écorce, les cellules motrices et les cellules sensitives.

sinage du sillon médian postérieur, dans la région dite cordon de Goll.

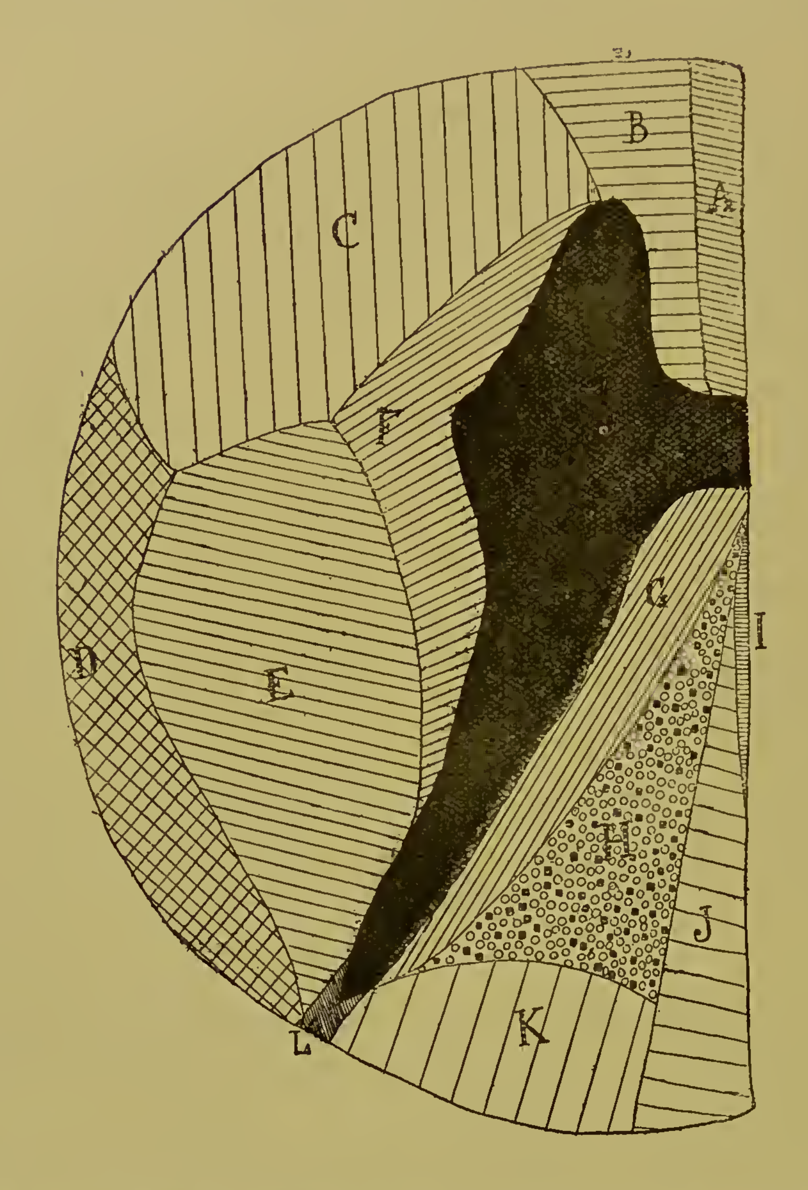


Fig. 29. — *Schéma des cordons de la moelle (à l'union de la région dorsale avec la région cervicale), selon l'étude de leur développement, d'après les schémas et les descriptions de* Flechsig (P. Marie).

A, faisceau pyramidal direct. — B, faisceau fondamental du cordon antérieur. — C, reste du cordon latéral. — D, cordon cérébelleux direct. — E, faisceau pyramidal croisé. — F, zone limitante latérale. — G, zone radiculaire antérieure. — H, zone radiculaire moyenne, composée de deux systèmes de fibres : les unes + + + + = fibres du premier système de la zone radiculaire moyenne ; les autres..... = fibres du deuxième système. — I, zone médiane. — J, cordon de Goll. — K, zone radiculaire postéro-interne. — L, zone radiculaire postéro-externe, ou zone de Lissauer.

« On ne saurait donc, déclare P. Marie, distinguer d'une façon absolue

le cordon de Goll du cordon de Burdach, car, pendant une certaine

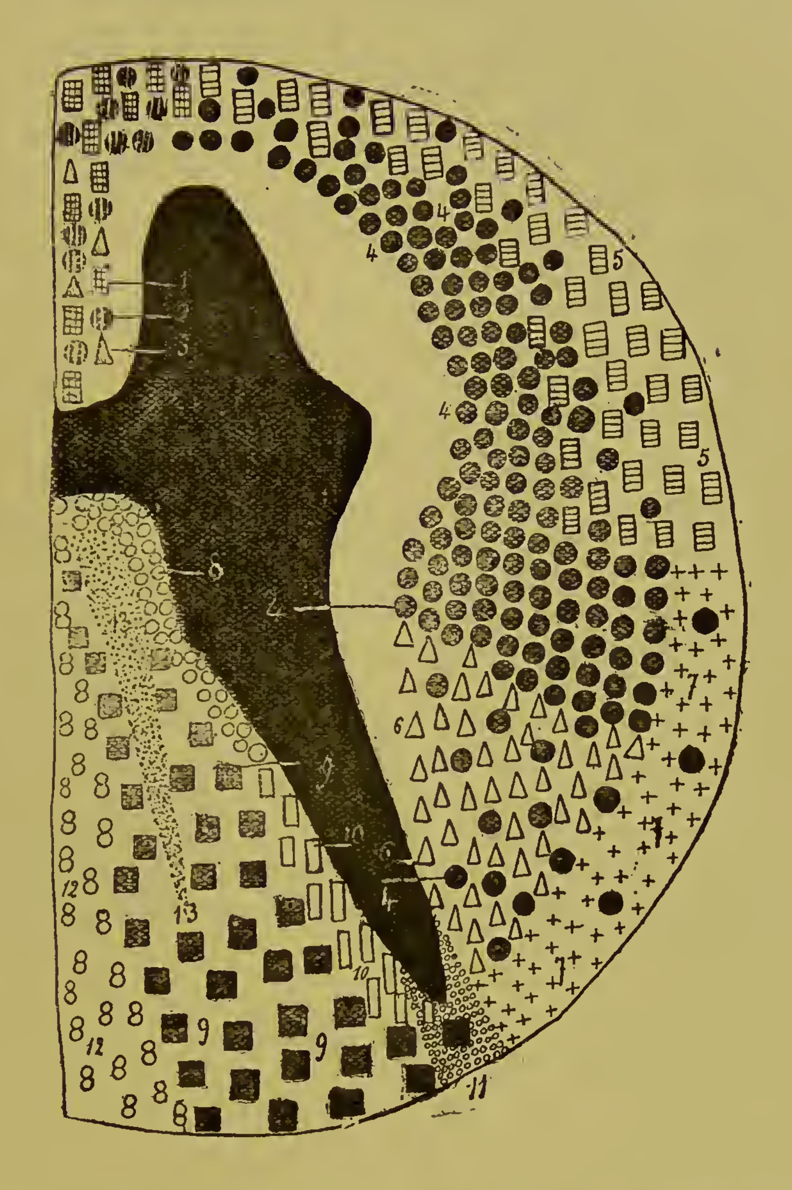


Fig. 30. — *Schéma des cordons de la moelle, à l'union de la région dorsale avec la région cervicale, d'après l'étude des dégénérations secondaires* (P. Marie).

A, **Fibres à dégénération ascendante.** — 1, fibres du *faisceau sulco-marginal ascendant*. — 5, fibres du *faisceau de Gowers*. — 7, fibres du *faisceau cérébelleux direct*. — 8, fibres du *faisceau cornu-commissural*. — 9, fibres du *cordon de Burdach*. — 10, fibres de la *bandelette externe* proprement dite. — 11, fibres de la *zone de Lissauer*. — 12, fibres du *cordon de Goll*.

B, **Fibres à dégénération descendante.** — 2, fibres du *faisceau sulco-marginal descendant*. — 3, fibres du *faisceau pyramidal direct*. — 4, fibres du *faisceau intermédiaire du cordon antéro-latéral;* un certain nombre de ces fibres sont aberrantes et se trouvent parsemées dans le cordon de Gowers, dans le faisceau cérébelleux direct, et surtout dans le faisceau pyramidal croisé. — 6, fibres du *faisceau pyramidal croisé*. — 13, fibres du *faisceau en virgule de Schultze*.

portion de leur parcours, les fibres du premier de ces cordons ont cheminé dans le territoire du second. »

Le *faisceau cérébelleux direct* (Flechsig, Schultze, Kahler et Pick), qui occupe la moitié postérieure de la périphérie du cordon latéral, — et dont l'extrémité postérieure est beaucoup plus épaisse que son extrémité antérieure, amincie et effilée, — est composé de fibres émanant des cellules de la colonne de Clarke et se terminant, d'après Flechsig, dans le *vermis supérior* du cervelet, après avoir cheminé à l'intérieur du corps restiforme. Il naît, d'après Kahler et Pick, au niveau de la 9[e] paire dorsale ; suivant Schultze, au niveau de la 10[e] paire ; au dire de Tooth, son point de départ se trouverait aux environs de la 8[e] paire ; enfin, Barbacci aurait constaté sa présence à la hauteur de la 12[e] paire.

Le *faisceau de Gowers* (*faisceau antéro-latéral ascendant* de Tooth), qui prolonge en avant le faisceau cérébelleux direct, naît à la partie inférieure du renflement lombaire par deux systèmes de fibres venant, les unes des cellules de la colonne Clarke, les autres des cellules des cornes antérieures. Un certain nombre de ces fibres se porteraient vers le *nucleus lateralis*, noyau gris situé à la partie inférieure du bulbe, au voisinage de l'olive ; les autres vers le cervelet, par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux supérieur. — Le développement de ce faisceau est tardif ; il n'apparaît qu'au commencement du huitième mois, avant le faisceau pyramidal et après le faisceau cérébelleux direct.

Nous nous contentons d'indiquer ici sommairement l'ensemble de ces recherches récentes et les schémas qui les résument (fig. 29 et 30). Nous allons y revenir et compléterons cette description, à propos des lésions systématisées de la moelle, et spécialement à propos des dégénérescences secondaires.

CLASSIFICATION DES MYÉLITES.

- I. *Myélites systématisées* ou *parenchymateuses* (débutent et se propagent par les éléments nerveux ; se localisent à un système particulier)
  - des *faisceaux blancs* (scléroses fasciculées).
    - des *cordons postérieurs*
      - 1. de la partie externe des cordons postérieurs : *zones radiculaires postérieures.*
        - *a.* primitive : *ataxie locomotrice progressive.*
        - *b.* secondaire.
      - 2. de la partie interne des cordons postérieurs : *cordons de Goll.*
        - *a.* primitive : *sclérose des cordons de Goll.*
        - *b.* secondaire à une lésion de la moelle : *sclérose secondaire ascendante.*
    - des *cordons latéraux* et des *faisceaux de Türck*
      - 1. primitive : *sclérose latérale symétrique.*
        - *a.* sans atrophie musculaire : *tabes dorsal spasmodique.*
        - *b.* avec atrophie musculaire : *sclérose latérale amyotrophique.*
      - 2. secondaire à une lésion du cerveau ou de la moelle : *sclérose secondaire descendante.*
  - des *cellules grises*
    - de la *corne antérieure*
      - primitive.
        - 1. chronique : *atrophie musculaire progressive* (type Aran-Duchenne).
        - 2. aiguë.
          - *a.* chez l'enfant : *paralysie atrophique infantile.*
          - *b.* chez l'adulte : *paralysie spinale aiguë.*
      - secondaire à une autre myélite : *amyotrophies spinales secondaires.*
    - simple

- … des *noyaux bulbaires*
  - secondaire à différentes myélites : *symptômes bulbaires* dans la sclérose latérale amyotrophique, les myélites diffuses, etc.

II. *Myélites diffuses ou interstitielles* (débutent et se propageut par le tissu conjonctif ; envahissent indistinctement toutes les régions de la moelle)

- *aiguës*
  - *non envahissantes* (circonscrites — plus ou moins étendues)
    - type *foudroyant apoplectiforme*
    - types *aigus* et *subaigus*
      - mortels.
      - avec guérison.
      - à rechutes.
      - avec passage à l'état chronique.
    - VARIÉTÉS.
      - dorso-lombaire ou cervicale.
      - complète ou hémilatérale.
      - centrale ou périphérique.
  - *envahissantes* (paralysie ascendante aiguë)
    - type *suraigu*.
    - type *aigu*.
    - type *subaigu*.
- *chroniques*
  - *non envahissantes* (circonscrites)
    - complète
    - hémilatérale
      - dorso-lombaire.
      - cervicale.
  - *envahissantes* (paralysie spinale subaiguë de Duchenne ; myélite diffuse généralisée d'Hallopeau)
    - type à marche *ascendante*.
    - type à marche *descendante*.
      - lésions complètes.
      - lésions prédominantes dans la substance grise (*paralysie spinale antérieure* de Duchenne ; *myélite péri-épendymaire* d'Hallopeau ; *syringomyélie*).
      - lésions prédominant dans la substance blanche (*myélite annulaire corticale* de Frommann et de Vulpian).
  - *formes spéciales* (maladies cérébro-spinales)
    - *sclérose en plaques*.
    - *maladie de Friedreich*.
    - *paralysie générale progressive*.

ARTICLE PREMIER

Myélites systématisées

CHAPITRE PREMIER.

LÉSIONS SECONDAIRES DE LA MOELLE.

(Dégénérescences descendantes et ascendantes.)[1]

Nous étudierons à côté, dans le même chapitre, les lésions secondaires aux altérations de l'encéphale et les lésions secondaires aux altérations de la moelle.

1. Nous avons déjà dit un mot des dégénérescences descendantes qui succèdent aux LÉSIONS CÉRÉBRALES ; nous devons les étudier maintenant avec plus de détails.

C'est Cruveilhier qui a vu le premier ces dégénérations secondaires. Avant lui, on trouve quelques traces de l'observation de ce fait dans un cas du *Sepulcretum* et dans un cas de Morgagni, mais on n'y avait attaché aucune importance. Cruveilhier, au contraire, étudie avec soin ces dégénérations secondaires et les suit jusqu'à l'entre-croisement des pyramides. Il ne constate pas la lésion dans la moelle, tout en disant que, peut-être, une observation plus attentive la révélera.

C'est ce qu'a fait Türck, dont les premières communications furent présentées à l'Académie des Sciences de Vienne en 1851, et complétées en 1853 et 1855. En France, Charcot et Turner observent également le fait (*Société de Biologie*, 1852). Puis les observations isolées se multiplient (Charcot, Vulpian, Cornil, Leyden, etc.), et, en 1866, paraît dans les *Archives de Médecine* le grand mémoire de Bouchard, qui est devenu classique. Depuis lors, il y a eu de nombreux travaux, parmi lesquels on pourra consulter la Thèse d'agrégation de Straus (1875), les *Leçons* de Charcot, la Thèse de Brissaud (1880), celle de Blocq (1887) et les leçons de Marie (1892).

[1] Nous intervertissons à dessein l'ordre de notre classification générale des myélites, et commençons par l'étude des dégénérescences secondaires, qui représentent le type le plus parfait des lésions médullaires systématisées et nous permettront, en outre, de faire une application immédiate des notions d'anatomie pure que nous venons d'exposer.

Toutes les lésions cérébrales ne produisent pas ces dégénérescences.

D'abord, la *nature* de la lésion n'influe que dans une certaine limite. Il suffit qu'elle soit destructive ; peu importe ensuite que ce soit une hémorrhagie, un ramollissement, une encéphalite simple ou syphilitique, etc. Les tumeurs, qui, par leur évolution lente, refoulent et écartent les éléments nerveux au lieu de les détruire, n'entraînent pas en général une lésion descendante. La condition pathogénique ordinaire est la rupture, l'interruption des conducteurs.

Si la nature intime de la lésion est indifférente, son *siège* est au contraire de première importance. Les lésions non destructives ne produisent pas ces dégénérescences, quel que soit leur siège dans le cerveau.

Une lésion limitée aux noyaux gris (noyau caudé ou lenticulaire, couche optique) n'entraîne pas en général de dégénérescence descendante.

Les dégénérescences se produisent, dans la majorité des cas, lorsque la *capsule interne* est intéressée, et encore est-il nécessaire que la lésion porte spécialement sur une partie de la capsule interne.

Charcot avait dit d'abord que l'altération devait atteindre les deux tiers antérieurs de la capsule interne pour entraîner les dégénérescences descendantes. A la suite de nouvelles recherches et depuis les travaux de Flechsig, il a modifié cette formule [1].

La capsule interne étant divisée en deux segments, le segment antérieur (lenticulo-strié) et le segment postérieur (lenticulo-optique), séparés par le genou [2], c'est l'altération des *deux tiers antérieurs du segment postérieur* qui entraîne les grandes dégénérescences descendant jusqu'à la moelle (teinte rouge, fig. 7, Pl. XI). Le tiers postérieur de ce segment postérieur ne produit, quand il est altéré, aucune dégénérescence descendante; il est formé de fibres centripètes; (teinte verte, fig. 7, Pl. XI).

Les lésions du segment antérieur (teinte bleue, fig. 7, Pl. XI) développent bien des dégénérescences, mais ce sont des dégénérescences courtes qui ne dépassent pas la protubérance et n'atteignent jamais la moelle [3].

Au genou de la capsule est le faisceau géniculé, que Brissaud laisse simple et que Raymond et Artaud subdivisent en faisceau de l'aphasie (teinte jaune, fig. 7, Pl. XI) et faisceau de l'hypoglosse (teinte sépia, fig. 7, Pl. XI).

Cette zone peut dégénérer aussi.

[1] CHARCOT; *Progrès médical*, 1879, pag. 599.

[2] Voir plus haut nos Planches VI et XI, et les descriptions de la capsule interne et du pédoncule données aux pages 200 et 310.

[3] Voy. les observations publiées par BRISSAUD dans le *Progrès médical*, 1879, nos 40 et 41, et surtout dans sa Thèse *Sur la contracture permanente des hémiplégiques* (Paris, 1880).

Au-dessus de cette région des masses opto-striées, les lésions cérébrales peuvent encore entraîner des dégénérescences descendantes. Dans le *centre ovale*, il faut pour cela qu'elles siègent dans la partie motrice de cette région (nous avons limité plus haut dans les coupes de Pitres les faisceaux blancs moteurs).

Pour l'écorce cérébrale, les lésions peu profondes, n'atteignant que les parties les plus superficielles de la substance grise (comme les méningites, certaines méningo-encéphalites) n'entraînent pas de dégénérescence. Mais les lésions corticales profondes, atteignant la couche des grandes cellules pyramidales et véritablement destructives, semblent susceptibles de provoquer les contractures tardives.

Pour cela, il faut que la lésion siège dans la zone motrice des circonvolutions, dans la région de l'artère sylvienne. Là, des lésions même peu étendues entraînent les dégénérescences secondaires [1].

Ces faits confirment la doctrine des localisations corticales telle que nous l'avons exposée, et prouvent l'existence de fibres directes, allant des circonvolutions aux pédoncules sans s'arrêter dans les ganglions de la base, et passant par la capsule interne.

C'est dans les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne que siège cette dégénérescence consécutive aux lésions des régions cérébrales motrices. D'autres zones cérébrales peuvent entraîner aussi des dégénérations consécutives.

L'altération du segment antérieur de la capsule est consécutive aux lésions des parties intellectuelles du cerveau (circonvolutions antérieures, teinte bleue, fig. 1, Pl. XI) ; celle du genou (faisceau géniculé) suit les lésions des zones qui président à la parole ou aux mouvements de la langue (teinte jaune et teinte sépia, fig. 1, Pl. XI).

Voilà donc la disposition générale d'une série de dégénérescences distinctes, étudiées dans le cerveau proprement dit. Il faut les suivre au-dessous, en se rappelant toujours ce que nous savons du trajet des faisceaux pyramidaux.

Dans le *pédoncule* [2], la partie dégénérée occupe la *partie médiane de l'étage inférieur;* c'est un triangle dont la base est du côté de l'encéphale et le sommet du côté de la protubérance. C'est là que siège la dégénérescence classique dans les lésions cérébrales (teinte rouge, fig. 9 et 10, Pl. XI); — la région externe ou postérieure de cet étage inférieur (teinte verte, mêmes figures) correspond aux fibres centripètes et ne dégénère jamais ; — la région tout à fait interne (teinte bleue, mêmes figures) est le siège de dégénérescences courtes, qui ne dépassent pas la protubérance et qui répondent, au-dessus, aux lésions des zones

[1] Voy. notamment le travail déjà cité de Charcot et Pitres, dans la *Revue mensuelle*, 1877, — la Thèse d'Issartier, — et les expériences de Ferrier (*Leçons sur les localisations cérébrales*, 1891, pag. 113).

[2] Voy. spécialement les leçons de Charcot ; *Progrès médical*, 1879 et 1880.

intellectuelles ; — enfin, entre ce faisceau et le faisceau pyramidal sont les faisceaux de la parole et de la langue (teintes jaune et sépia, mêmes figures), qui dégénèrent dans les lésions des zones qui président à ces fonctions.

Le maximum d'étendue de la dégénérescence pédonculaire comprend donc tout l'étage inférieur de cet organe, sauf le faisceau sensitif, externe ou postérieur, qui ne dégénère jamais[1].

La coloration grise disparaît à la *protubérance*. On la retrouve dans le *bulbe* ; la pyramide antérieure du même côté est envahie dans toute son étendue, étroite et aplatie. A partir de ce point, il n'est plus question que des dégénérescences du faisceau pyramidal (teinte rouge de notre Pl. XI), c'est-à-dire des seules dégénérescences qui succèdent aux lésions des zones cérébrales motrices.

Au-dessous de l'entre-croisement, c'est le côté opposé de la moelle qui est atteint, et plus spécialement le *faisceau latéral*. On se rend bien compte de l'altération sur des coupes transversales faites à différentes hauteurs de la moelle. « Alors même que, dans le bulbe, la sclérose secondaire a intéressé à peu près toutes les fibres de la pyramide antérieure, la lésion n'occupe dans le faisceau latéral de la moelle qu'une région relativement étroite. Celle-ci se présente, sur une coupe transverse faite au renflement cervical, sous l'apparence d'un triangle à bords bien nettement délimités, dont le sommet est dirigé en dedans vers l'angle qui sépare les cornes grises antérieures des postérieures, et dont la base, un peu arrondie, n'atteint jamais la zone corticale de la moelle, et de plus n'intéresse pas davantage le bord antéro-externe de la corne postérieure. Dans la région dorsale, la partie sclérosée diminue progressivement de diamètre et tend à revêtir la forme ovalaire. Enfin, dans le renflement lombaire, c'est de nouveau, comme dans la région cervicale, un espace triangulaire, mais dont la base, devenue tout à fait superficielle, confine à la pie-mère[2]. » (Charcot et Bourneville.)

Dans certains cas, mais pas dans tous, un autre faisceau dégénéré a été décrit par Türck du côté même de la lésion cérébrale : c'est le faisceau interne du cordon antérieur, dit *faisceau de Türck*. La lésion est ici beaucoup moins considérable ; elle diminue plus vite et disparaît à la région dorsale. Türck explique ce fait par la disposition de la pyramide antérieure, qui est constituée, non seulement par les faisceaux

[1] L'observation VII de Brissaud est un bel exemple de cette étendue maxima de la dégénérescence pédonculaire.

[2] C'est, comme nous le verrons plus loin, à l'existence de ce faisceau direct et à sa prédominance chez certains sujets que l'on peut attribuer, dans quelques cas tout au moins, l'extension des contractures au côté sain.

entre-croisés, mais aussi par quelques faisceaux directs de la partie interne des cordons antérieurs (fig. 31, 32, 33 et 34).



Fig. 31. — Coupe du bulbe à sa partie inférieure. — A, dégénération de la pyramide du côté gauche dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale. La zone blanche est sclérosée.

Ce sont les grandes cellules des cornes antérieures de la moelle qui forment en général la limite des altérations descendantes ; c'est une barrière qu'elles ne dépassent pas ordinairement.

Il y a cependant des faits exceptionnels, aujourd'hui en assez grand

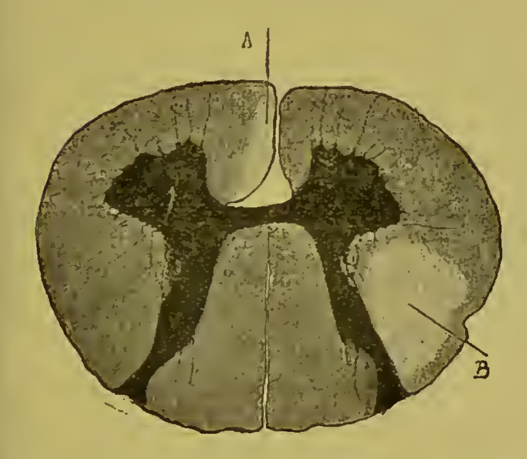


Fig. 32. — Dégénération secondaire du faisceau pyramidal direct A et du faisceau pyramidal croisé B, dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale (moelle cervicale).

nombre, dans lesquels l'altération est passée des faisceaux pyramidaux aux cellules grises antérieures, complétant ainsi la lésion du système cortico-moteur. Notre collègue Carrieu a fortement attiré l'attention sur ces faits dans sa remarquable Thèse sur les amyotrophies spinales secondaires [1], et Brissaud a fait, plus récemment [2], l'étude complète de ces cas particuliers, qui ont une symptomatologie spéciale. Nous ferons seulement remarquer que si, dans ces cas, les cellules sont altérées ainsi que les faisceaux pyramidaux, cependant l'îlot de dégénération (dans le cordon latéral) est toujours séparé de la substance grise par un

[1] Carrieu ; Thèse de Montpellier, 1876.

[2] Brissaud ; *Revue mensuelle*, août 1879 et pag. 44 de sa Thèse.

tractus blanc ; en d'autres termes, dit Charcot, « on ne trouvait nulle part d'extension directe de la lésion du faisceau latéral à la corne anté-



Fig. 33. — Dégénération secondaire du faisceau pyramidal croisé dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale (moelle dorsale à un niveau où le faisceau pyramidal direct n'existe déjà plus).

rieure correspondante. Cette observation vient donc à l'appui de l'idée que la propagation se fait, non par l'intermédiaire du tissu conjonctif, mais bien suivant le trajet et par la voie des fibres nerveuses qui, partant



Fig. 34. — Dégénération secondaire du faisceau pyramidal croisé A, dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale (moelle lombaire).

du faisceau pyramidal, gagnent les cornes antérieures de la substance grise. »

En somme, et pour résumer cette description topographique de la lésion dans les dégénérescences descendantes, on voit qu'il s'agit, dans ces cas, d'une altération parfaitement *systématisée*, et spécialement localisée à ce que nous avons décrit sous le nom de *faisceaux pyramidaux*.

Anatomiquement, les faisceaux dégénérés présentent une lésion scléreuse ordinaire, la sclérose fasciculée. Atrophie considérable et disparition au moins partielle des tubes nerveux ; prolifération du tissu con-

jonctif devenu fibrillaire; corps granuleux nombreux (surtout dans les phases primitives de la lésion), constitués par des leucocytes chargés de blocs de myéline subissant la transformation granulo-graisseuse, ou bien accumulation des granulations protéiques résultant de cette transformation.

Quant à la *nature* de cette lésion, quelques auteurs ont admis une irritation se propageant et produisant l'inflammation successive de la névroglie, avec atrophie des éléments nerveux. Bouchard combat cette idée et admet une lésion primitive, non inflammatoire, des tubes nerveux, lésion analogue aux observations Wallériennes : suppression de l'influence trophique, dégénérescence des éléments nerveux et, secondairement, prolifération névroglique.

Vulpian, qui avait combattu cette dernière manière de voir, en s'appuyant sur l'impossibilité de reproduire expérimentalement ces dégénérescences, a changé d'opinion [1], lorsqu'il a pu réaliser les expériences dont nous parlerons tout à l'heure.

Les dégénérescences secondaires débutent donc par les tubes nerveux et non par le tissu conjonctif; ce que nous avons dit un peu plus haut des cas de lésion simultanée des cornes antérieures le prouve bien également. Seulement cette lésion, si parfaitement systématisée, peut quelquefois se compliquer d'autres lésions diffuses, d'après le principe que nous avons énoncé en tête de cette partie, à propos de la distinction des myélites diffuses et systématisées.

Ainsi, Hallopeau cite un cas de sclérose annulaire développée après les dégénérescences descendantes.

D'après Charcot, le processus pourrait aussi gagner les cornes postérieures et même le cordon latéral du côté opposé. Mais tous ces faits sont exceptionnels et ne doivent pas obscurcir dans l'esprit du lecteur la netteté des descriptions classiques [2].

Nous y reviendrons d'ailleurs dans un instant.

Cliniquement, la lésion est silencieuse au début. D'après Bouchard, elle commencerait à se développer dès le sixième jour après l'attaque, mais les symptômes n'apparaissent jamais à cette époque. Vulpian a vu ces symptômes commencer à apparaître le vingtième jour. En général, c'est beaucoup plus tard : Bouchard donne deux mois comme chiffre moyen.

Le phénomène capital survient alors : les *contractures*. Elles se développent lentement, progressivement. Souvent ce sont d'abord des

[1] VULPIAN; *Maladies du système nerveux*, 1877.

[2] MENDEL (*Neurolog. Centralbl.*, 1882; — anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, pag. 21 et 331) a décrit un cas où un foyer hémorrhagique du pulvinar gauche, comprimant la capsule interne, avait entraîné la dégénérescence des deux faisceaux pyramidaux et du pédoncule cérébelleux supérieur gauche.

secousses et des contractions musculaires passagères, survenant la nuit. Les contractures sont transitoires avant de devenir permanentes. Les doigts sont en demi-flexion; on peut encore les étendre, mais l'extension complète est douloureuse. Peu à peu les déformations s'accentuent et atteignent leur maximum.

Le début se fait par le bras, qui s'immobilise dans la flexion avec pronation, ou, plus rarement, dans l'extension. Le membre inférieur se prend moins souvent (14 fois sur 32, Bouchard), toujours plus tard et avec moins d'intensité, généralement en extension avec adduction. Nous avons déjà décrit ces attitudes.

Les muscles du front ne sont jamais atteints. La face peut être contracturée, mais on n'observe jamais la rotation de la tête ou la déviation des yeux, qui se rencontrent si fréquemment dans les phénomènes du début.

Dans chaque type, les antagonistes sont aussi contracturés; les articulations ne peuvent être mues dans aucun sens. Tandis que le biceps est tendu comme une corde, on sent le triceps dur et rigide (Bouchard).

Tous les mouvements limités qu'on peut imprimer aux membres sont le plus souvent douloureux. Le chloroforme diminue, mais ne supprime pas les contractures; la strychnine les augmente ou les fait naître, ainsi qu'une électrisation intempestive.

Même arrivées à leur apogée, les contractures ne sont pas absolument invariables. Elles diminuent pendant la nuit, sous l'influence de la chaleur du lit (Charcot, Benedikt). Elles augmentent sous l'influence d'une émotion, d'une douleur, de la période menstruelle.

Elles sont spécialement exagérées par les mouvements volontaires du membre sain. C'est là un fait sur lequel Seguin et Hitzig ont beaucoup insisté; la contracture reparaît ou s'accentue considérablement si, le malade étant contracturé à droite, on l'invite à soulever un poids de la main gauche. Plus le poids est lourd, plus la contracture s'exagère dans le côté droit.

Hitzig a fait jouer à cette influence des mouvements associés un rôle pathogénique dans la production de la contracture elle-même. Nous en avons déjà parlé[1].

[1] Voy. le chapitre de l'Hémorrhagie cérébrale, pag. 105. — Sénator est revenu récemment (*Berl. kl. Woch.*, janvier 1892, pag. 1 et 32. — *Revue des Sciences médicales*, XL, pag. 148) sur la question des mouvements involontaires chez les hémiplégiques.

Il les répartit en trois groupes :

1° Ceux qui se font dans des muscles volontairement mobiles, simultanément ou à la place d'autres mouvements voulus. Un malade veut mouvoir sa main paralysée : l'on voit alors la main saine exécuter un mouvement qui est dit *associé*, ou au contraire *succédané*, suivant que l'impotence du membre paralysé est partielle ou totale.

Symétrique dans l'espèce précédente, le mouvement est asymétrique dans le cas

Ces contractures sont un signe d'incurabilité. Elles peuvent être améliorées, mais non supprimées[1].

A cause de la signification pronostique que présentent les contractures chez un hémiplégique, il est important de les prévoir le plus tôt possible. Un bon signe, pour arriver à ce résultat, est l'examen des réflexes tendineux et de la trépidation épileptoïde chez les malades[2].

Nous insisterons plus loin sur les *réflexes tendineux*, et nous verrons que leur abolition constitue l'un des symptômes les plus constants et les plus précoces du tabes. Qu'il nous suffise, pour le moment, sans

suivant : Un hémiplégique veut mouvoir son membre supérieur paralysé ; avec ce mouvement, ou le remplaçant, on voit s'opérer un mouvement involontaire du membre inférieur, généralement du même côté. Ou bien, ce qui est plus fréquent, tandis que le malade s'efforce de mouvoir le membre paralysé, les muscles de la face se contractent (fermeture des mâchoires, des lèvres, des yeux, projection de la langue, etc.); ou bien encore, ce sont les muscles antagonistes qui entrent en contraction avec ceux du côté paralysé que le malade veut mouvoir, ou en même temps qu'eux.

2° Ceux qui se font dans des muscles n'obéissant plus à la volonté, simultanément ou à la place de mouvements voulus. Les mouvements involontaires sont symétriques quand, l'hémiplégique mouvant son bras sain, le bras paralysé se meut en même temps. Ils sont asymétriques quand le mouvement involontaire se produit dans le membre inférieur paralysé ou dans la moitié paralysée de la face.

3° Ceux qui se font en même temps qu'un mouvement *involontaire* ou à sa place ; autrement dit, il s'agit ici, contrairement aux deux groupes précédents, de mouvements *réflexes* associés à d'autres mouvements réflexes. Le type le plus anciennement connu est celui de Ch. Bell : le réflexe respiratoire de l'éternuement, du bâillement, de la toux ou du rire, faisant mouvoir un membre complètement paralysé. Il en est de même des réflexes provoqués par des irritations externes. Sous le nom de mouvement succédané réflexe, Sénator distingue les contractions qui apparaissent dans le membre inférieur sain, lorsque le congénère paralysé reste complètement inerte sous les excitations.

Il n'est pas rare de rencontrer, sur le même individu, les trois catégories de mouvements involontaires.

SÉNATOR rattache ces mouvements associés ou succédanés des hémiplégiques, pour certains cas tout au moins, à une altération primitive du système nerveux périphérique.

[1] Il survient quelquefois un amendement notable, et des mouvements volontaires peuvent de nouveau être accomplis. « C'est là, dit CHARCOT, ce qu'on peut appeler des cas de guérison, guérison à la vérité très relative. Ils sont malheureusement rares. »

[2] Nous ne reviendrons pas sur la description des divers mouvements anormaux que l'on peut observer chez les vieux hémiplégiques (hémichorée, hémiathétose, tremblements, etc.), et sur lesquels nous avons déjà insisté.

Tout récemment, PÉTERSON (*Société de Neurologie de New-York*, *Semaine médicale*, 28 déc. 1892, pag. 531) a décrit sous le nom de *polymyoclonus post-hémiplégique* des contractions cloniques, rapides et irrégulières, survenant spontanément dans un grand nombre de muscles de la main, du bras et de la jambe.

en présenter une histoire complète, d'indiquer la façon de rechercher l'état de ces réflexes et leurs modifications chez les sujets atteints de dégénérescence descendante du faisceau pyramidal.

Quand, les deux jambes étant croisées l'une sur l'autre, on percute d'un coup sec, avec un petit marteau[1] ou avec le bord cubital de la main, le tendon rotulien d'un sujet sain, on provoque une ou plusieurs secousses, d'amplitude déterminée, qui soulèvent la jambe (mouvements d'extension) ; c'est là le phénomène que Erb a étudié, en 1875, sous le nom de réflexe tendineux. — L'exploration ne doit pas se borner au réflexe rotulien ou patellaire, dont la recherche résume d'habitude l'état de la réflectivité tendineuse dans le membre inférieur; il faut également rechercher, pour le membre supérieur, l'état des réflexes à l'avant-bras, au bras et à l'épaule (tendons des extenseurs et fléchisseurs de l'avant-bras, du triceps, du biceps, du grand pectoral, etc.), et, pour la face, l'état de réflexe massétérin (chin-reflex).

Dans tous les cas de contracture ou d'imminence de contracture chez un hémiplégique, les réflexes tendineux se trouvent exagérés, du côté paralysé tout au moins[2].

Quand les réflexes tendineux sont exagérés, on constate nettement des réflexes tendineux autres que le rotulien (biceps, grand pecto-

1 On utilise pour cette exploration l'un des nombreux marteaux percuteurs qui ont été imaginés, en particulier le marteau de Skoda, ou celui que Blocq a fait tout récemment construire ; ce dernier peut servir à l'exploration de *tous* les réflexes.

2 Cette *exagération des réflexes* est loin d'être exclusivement réservée aux accidents tardifs de l'hémiplégie ; on l'observe dans un grand nombre d'affections très diverses. Toute lésion irritative des centres nerveux siégeant en un point quelconque du trajet du faisceau pyramidal pourra la provoquer.

Unilatérale, elle reconnaît pour cause, en dehors de la dégénérescence pyramidale consécutive à une hémorrhagie ou un ramollissement de l'écorce, l'existence d'une tumeur, d'une sclérose cérébrale, d'une affection en foyer du bulbe ou de la protubérance.

Bilatérale, on l'observe dans certaines affections ou intoxications aiguës, dans certains cas de dégénérescence descendante consécutive à une lésion en foyer d'un ou des deux hémisphères, dans la paralysie générale à forme expansive, la sclérose latérale amyotrophique, le tabes dorsal spasmodique, les formes spinales de la sclérose en plaques, les scléroses combinées, l'artério-sclérose de la moelle, la myélite cervicale ou cervico-dorsale supérieure (Bastian; *Soc. de méd. de Londres*, 1890), les pachyméningites, la plupart des tumeurs de la moelle, des méninges ou du rachis, certaines névroses, etc.

Voy., pour des détails plus complets, le travail de G. Guinon ; *Valeur séméiologique des réflexes tendineux*, *Gaz. des Hôp.*, 8 sept. 1888 ;

Raven ; *Practitionner*, 1888;

Sharkey ; *Lancet*, 22 juin 1889 ;

Nonne ; *Archives générales de Médecine*, 1889 ;

Erben ; *Wien. med. Woch.*, mai-juin 1890;

Dennes ; Thèse de Lyon, 1890 ;

Bechterew ; *Vratch*, 18 avril 1891 ;

Fergusson ; *Gazette médicale de Paris*, septembre 1892.

ral, etc.), qui sont ordinairement d'une constatation difficile à l'état physiologique.

Le réflexe tendineux n'est pas seulement *exagéré* dans la sclérose du faisceau pyramidal, il est aussi plus *précoce* que chez l'individu sain; Brissaud, qui a mesuré, dans les deux cas, l'intervalle compris entre la percussion du tendon et l'oscillation du membre, a trouvé que, non seulement la contraction est plus forte, mais encore le temps perdu est moindre qu'à l'état normal (38 millièmes de seconde, au lieu de 45 millièmes).

Bénédikt[1] a étudié, ces derniers temps, diverses modalités du réflexe patellaire exagéré ; il les décrit sous le nom de *variétés qualitatives* du réflexe du genou. Il distingue :

1° Une *forme clonique*, caractérisée par une série de secousses succédant à une seule percussion (paralysies myélitiques et cérébrales, affections cérébrales spasmodiques) ; il s'agit là d'une modalité de la trépidation épileptoïde ;

2° Une *forme paradoxale*, dans laquelle c'est la flexion et non l'extension de la jambe qui se produit sous l'influence du choc (cette variété a été observée par l'auteur dans un cas de tumeur du plancher du quatrième ventricule);

3° Une *forme à propagation* : les phénomènes moteurs se transmettent au tronc et au membre du côté opposé ;

4° Une *forme tonique*, dans laquelle un spasme du membre se substitue au mouvement convulsif (sclérose latérale).

Voici maintenant en quoi consiste la *trépidation provoquée*. Quand on soulève le membre inférieur en plaçant une main sous le jarret, de façon que la jambe soit abandonnée à elle-même, si, à l'aide de l'autre main, on relève brusquement la pointe du pied, il peut arriver qu'on provoque immédiatement une série de secousses dont l'ensemble constitue une sorte de mouvement rythmé, de tremblement à oscillations plus ou moins régulières ou persistantes. Ce phénomène ne se produit pas à l'état physiologique : Berger, dit Charcot, ne l'a rencontré que trois fois sur 1400 sujets examinés à ce point de vue.

Cela posé, *l'exagération du réflexe tendineux* et *l'apparition de la trépidation provoquée*, du côté paralysé, chez un hémiplégique, annoncent le développement prochain de la contracture; celle-ci se déclare en général quelques semaines après[2].

[1] BÉNÉDIKT ; *Neurol. Centr.*, 1889, pag. 18 et 19.

[2] Ces phénomènes n'ont de valeur que lorsqu'ils surviennent un certain temps après l'attaque d'hémiplégie ; l'exagération des réflexes et la trépidation épileptoïde que l'on voit parfois apparaître dans les jours qui suivent l'ictus n'ont qu'une médiocre importance.

Du reste, quand la contracture est établie, ces signes persistent. Quelquefois, alors, les mouvements volontaires peuvent provoquer la trépidation.

Il est d'ailleurs indispensable d'indiquer ici, une fois pour toutes, les rapports intimes qui unissent la trépidation épileptoïde et l'exagération des réflexes tendineux. Ce sera une occasion d'indiquer la physiologie pathologique de ce groupe symptomatique important.

Nous détaillerons, à propos de l'ataxie locomotrice, l'histoire des réflexes tendineux. Mais il nous semble opportun de faire ici l'historique de l'épilepsie spinale et de la trépidation épileptoïde.

Le mot d'*épilepsie spinale* est mauvais, parce qu'il ne désigne nullement une épilepsie véritable, causée ou provoquée par une maladie de la moelle. Il veut dire seulement : convulsions, mouvements exagérés, d'origine spinale. — Ainsi, quand la moelle est coupée ou détruite par la maladie dans un segment, les *réflexes*[1] sont exagérés au-dessous : un attouchement, la moindre excitation, provoquent des mouvements considérables. C'est là l'épilepsie spinale, décrite et nommée par Brown-Sequard[2] en 1858.

La *trépidation épileptoïde* est une variété plus limitée de l'épilepsie spinale, caractérisée par une moindre étendue des mouvements et un rythme plus régulier. On la détermine au membre inférieur en fléchissant brusquement le pied sur la jambe, ou encore en fléchissant la pointe du pied, en même temps qu'on peut y mettre fin en fléchissant brusquement le gros orteil[3].

L'étude clinique de cette trépidation épileptoïde était déjà ancienne en France, à l'école de la Salpêtrière, longtemps avant les travaux de Erb et de Westphal sur les réflexes tendineux.

Ainsi, dès 1862, Vulpian et Charcot notaient le phénomène dans une observation de sclérose en plaques publiée en 1866[4]. — En 1868, Dubois le décrivait dans une thèse sur l'ataxie locomotrice, faite sous les auspices de Charcot[5]. — En 1869, Charcot et Joffroy le signalaient dans une observation d'atrophie musculaire progressive[6], etc.

C'était d'un enseignement classique en France quand Erb[7] et Westphal[8] étudièrent une variété de ces phénomènes sous le nom de clonus du pied, phénomène du pied, du genou, etc.

Il est facile de voir, maintenant, que la trépidation épileptoïde et les réflexes tendineux appartiennent à la même famille symptomatique.

[1] Il s'agit ici de toute espèce de mouvements réflexes, et pas seulement des réflexes tendineux.

[2] BROWN-SEQUARD ; *Journal de la Physiologie*, etc., 1858, I, pag. 472.

[3] BROWN-SEQUARD ; *Archives de Physiologie*, 1858, I, pag. 157.

[4] VULPIAN et CHARCOT ; *Société médicale des Hôpitaux*, 1866.

[5] DUBOIS ; Thèse de Paris, 1868.

[6] CHARCOT et JOFFROY ; *Archives de Physiologie*, 1869, pag. 633.

[7] ERB ; *Arch. f. Psych.*, 1875, pag. 792.

[8] WESTPHAL ; *Ibid.*, 1875, pag. 803.

La trépidation épileptoïde n'est qu'un acte réflexe exagéré, que provoquent les excitations cutanées, musculaires, tendineuses, etc., ou les excitations cérébrales : émotions, etc. Quand on fléchit le pied, on tiraille les muscles du mollet, et cette excitation, transmise à la moelle, produit les convulsions.

Les Allemands attribuent au contraire les réflexes tendineux, non à une action réflexe, mais à une contraction directe produite par action mécanique sur le tendon ou sur le muscle (Westphal). C'est une théorie périphérique musculaire, opposée à la théorie centrale spinale des Français.

Voici les arguments invoqués pour dire que le phénomène du genou [1] n'est pas un réflexe et a tout au moins son point de départ nécessaire, non dans la peau, mais dans le tendon. Si on pince, si on frappe, si on pique la peau, si on l'asperge avec de l'eau froide, si on promène à sa surface un pinceau électrique, au niveau de la rotule, on n'obtient rien. Si on tire en dehors la peau qui recouvre habituellement le tendon, et si on la percute, on n'obtient rien. La percussion du tendon, au contraire, réussit toujours, alors même qu'on a anesthésié la peau qui le recouvre.

Tout cela est très vrai ; à l'état physiologique, le point de départ tendineux est nécessaire pour la production du réflexe. Mais, chez les malades qui ont une exagération de ce réflexe, on peut le provoquer par des excitations cutanées même légères, et quelquefois à distance (Joffroy, Brown-Sequard).

Les preuves démontrant que le phénomène du genou est un acte réflexe abondent aujourd'hui.

Burckhardt a mesuré le temps qui s'écoule entre l'excitation et la contraction, et l'a trouvé plus long que pour une action directe. On a constaté l'exagération du phénomène chez les enfants, chez qui les actes réflexes ont toujours plus d'énergie.

Erb a montré qu'en percutant un tendon rotulien, on produit quelquefois le phénomène simultanément du côté opposé. Dans un cas de paraplégie par compression spinale, le signe du genou disparut tout le temps de la paralysie. La moelle joue donc un rôle.

Nothnagel et Erb ont montré l'action d'arrêt que peuvent avoir sur la production du phénomène certaines excitations éloignées, comme le pincement de la peau du ventre ou la faradisation intense du membre opposé. C'est là un fait analogue à ce que nous avons dit de la flexion du gros orteil pour la trépidation épileptoïde.

Les études expérimentales qu'on a faites dans ces derniers temps ont encore complété la démonstration.

[1] Ce que nous allons dire du réflexe rotulien peut s'appliquer à toutes les variétés de réflexes tendineux.

Fürbinger et Schultze avaient déjà constaté que les réflexes tendineux (spécialement celui du genou) existent chez les animaux, le lapin par exemple, à l'état normal, et cessent quand la moelle est détruite.

Tschiriew [1] a repris ces expériences et a précisé la région de la moelle nécessaire à la production du phénomène : c'est la partie comprise entre la cinquième et la sixième vertèbres lombaires. Or, c'est là que naissent les racines de la sixième paire lombaire, qui fournissent la plus grande partie du crural.

C'est donc un réflexe spinal. De plus, Sachs [2] a montré des nerfs (centripètes) dans l'épaisseur du tendon du triceps : ce serait la voie sensitive du réflexe [3].

Enfin Golgi [4] a découvert, en 1878, au niveau des tendons, des organes particuliers qu'il a désignés du nom de *corps musculo-tendineux* et qui offrent d'étroites analogies avec les *corpuscules de Pacini*. Ces corps serviraient de point de départ aux fibres centripètes.

Cattanéo [5] a donné récemment une description minutieuse des *corpuscules tendineux de Golgi* ; nous empruntons à l'ouvrage de P. Marie [6] le résumé de son mémoire :

« Les corpuscules de Golgi sont des corps fusiformes, avec renflement aplati sur les deux faces parallèles à la surface du tendon, de dimensions variables (de 80 à 800 μ pour la longueur, de 50 à 400 μ pour la largeur), et pouvant être, par conséquent, distingués à la loupe. Ils siègent surtout sur la face du tendon à laquelle viennent s'insérer les fibres musculaires, et principalement dans la zone de passage du tendon aux fibres musculaires. L'une de ses extrémités va graduellement se fondre avec les fibres du tendon; l'autre, un peu plus grosse et moins longue, donne insertion, suivant les niveaux différents, à quelques fibres musculaires.

« Au point de vue de la structure, les corpuscules de Golgi sont constitués par un tissu conjonctif fibrillaire contenant des noyaux disséminés ; ces fibrilles sont parallèles à l'axe du corpuscule. Ils ont une enveloppe anhiste, revêtue d'un endothélium assez analogue à celui décrit par Ranvier sur la gaîne de Henle ; celle-ci prend, d'ailleurs, part à la constitution de cette enveloppe en accompagnant le faisceau nerveux qui vient se loger dans le corpuscule. — A l'intérieur du corpuscule, les fibres nerveuses qui ont pénétré soit par la partie médiane de celui-ci, soit plus rarement par l'une de ses extrémités, se divisent tantôt dicho-

[1] Tschiriew ; *Arch. f. Psych.*, V, pag. 803.
[2] Sachs ; *Die Nerven der Sehnen*, in *Reichert's und Du Boys Raymond's Arch.*, 1875.
[3] Voy. sur tous ces points : Charcot, *Progrès médical*, 1880 ; — et Brissaud, *loc. cit.*, pag. 83.
[4] Golgi ; *Mémoires de l'Académie des Sciences de Turin*, série 2, tom. XXXII.
[5] Cattanéo ; *Acad. des Sc. de Turin*, 9 janvier 1887.
[6] P. Marie ; *loc. cit.*, pag. 193.

tomiquement, tantôt en patte d'oie, de façon à se ramifier dans toute l'étendue du corpuscule; les fibrilles qu'elle envoie à la surface de celui-

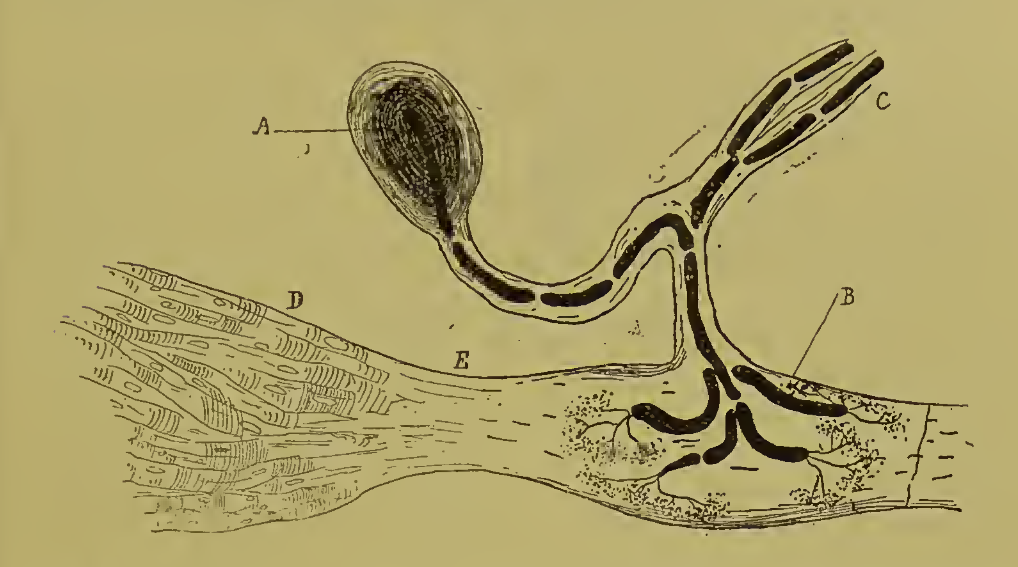


Fig. 35. — Corpuscule tendineux : figure demi-schématique, d'après Cattanéo (P. Marie).

B, corpuscule de Golgi, avec les arborisations terminales du nerf qui se ramifie dans son intérieur. — Son extrémité droite se continue avec les fibres tendineuses; son extrémité gauche E se continue avec les fibres musculaires D qui viennent s'insérer sur elle. — En A se trouve un corpuscule de Pacini qui reçoit l'une des branches du faisceau nerveux C, dont l'autre branche se termine dans le corpuscule de Golgi.

ci ont perdu leur gaîne de myéline et forment un fin réticulum. Les troncules nerveux qui se ramifient ainsi dans les corpuscules ont des rapports étroits soit avec les *faisceaux musculaires de Kühne*, soit avec les *corpuscules de Pacini*, qui se trouvent également dans les tendons chez l'homme.»

Pilliet, dans un mémoire plus récent encore que celui de Cattanéo [1], a également étudié les diverses terminaisons neuro-musculaires[2].

La voie suivie par le réflexe rotulien paraît être la suivante : l'excitation, partie du corpuscule tendineux et suivant le trajet des fibres sensitives du crural, aborde la moelle dans la région de la «zone d'entrée des racines postérieures», et au niveau de l'union de la moelle lombaire avec

[1] Pilliet ; *Journal de l'Anatomie et de la Physiologie*, 1890.

[2] Malgré l'importance des travaux que nous venons de citer, certains auteurs, aujourd'hui encore, refusent au réflexe qui nous occupe un point de départ tendineux.

Tout récemment, Sternberg (*Congrès de Médecine interne de Berlin*, avril 1890) a prétendu que le tendon est inexcitable et que le réflexe dit tendineux se compose de la superposition d'un réflexe osseux et d'un réflexe musculaire.

la moelle dorsale ; de là elle se réfléchit, soit directement soit par l'intermédiaire des cellules des cornes postérieures, sur les cellules des cornes antérieures, qui la transmettent à leur tour aux fibres muscu-

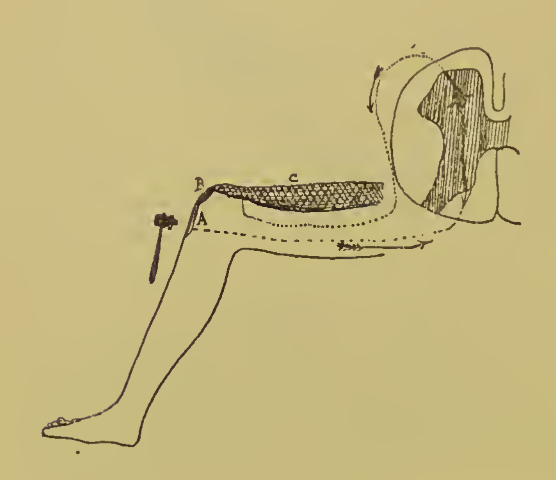


Fig. 36. — Schéma des voies parcourues par le réflexe rotulien (d'après Marie).

A. tendon rotulien frappé par le marteau à percussion : l'excitation se dirige vers la moelle en suivant le sens de la flèche, pénètre par les racines postérieures dans le cordon postérieur et de là dans la corne postérieure, puis s'avance dans la substance grise jusqu'aux cellules des cornes antérieures et détermine la mise en jeu de celles-ci. De ces cellules part une excitation motrice, qui est transmise par voie centrifuge au triceps fémoral C. La lettre B indique la rotule.

laires du crural qu'elles actionnent. En somme, l'arc réflexe est constitué par les fibres centripètes du crural, les cordons postérieurs de la moelle, la substance grise antérieure de cette dernière et les fibres motrices centrifuges du nerf crural.

Nous conclurons que le phénomène tendineux est un vrai réflexe, comme la trépidation épileptoïde, comme l'épilepsie spinale.

Seulement le phénomène du genou est un réflexe physiologique, tandis que la trépidation épileptoïde ne l'est pas. Pour être plus exact, il faut donc dire que la *trépidation épileptoïde* et le *réflexe tendineux exagéré* sont parallèles et appartiennent au même groupe symptomatique.

C'est ainsi que dans les dégénérescences descendantes et, d'une manière générale, dans toutes les lésions du système pyramidal, comme nous l'avons vu plus haut, on trouve la trépidation épileptoïde et l'exagération des réflexes tendineux. Ce sont les signes précurseurs de la contracture, qu'ils accompagnent du reste.

En inscrivant les contractions ainsi produites chez des hémiplégiques du côté sain et du côté paralysé, Brissaud a vu que, du côté menacé de contractures, la contraction produite par la percussion du tendon rotulien est plus élevée et plus longue, se rapprochant ainsi un peu, dans une certaine mesure, de la contracture elle-même.

L'exagération des réflexes tendineux dans la sclérose du faisceau pyramidal, qu'elle soit primitive ou secondaire, doit être toujours attribuée, d'après Marie, « au défaut d'influence inhibitoire exercée normalement sur les centres de la substance grise de la moelle par les fibres du faisceau pyramidal. Ces centres, n'étant plus soumis à l'action de ce

frein, présentent une excitabilité exagérée qui se traduit par l'augmentation du phénomène du genou».

Réflexe tendineux exagéré, *trépidation épileptoïde*, *contracture* : ce sont là des phénomènes de même ordre, qui résument la symptomatologie clinique des scléroses latérales.

On a étudié, dans ces derniers temps, le *bruit musculaire* dans les contractures des hémiplégiques. Boudet et Brissaud ont fait ces recherches avec le myophone, dont nous reparlerons à propos de l'ataxie locomotrice.

Tandis que le muscle qui se contracte normalement fait entendre un bruit de roulement régulier, sonore (bruit rotatoire), constant dans le chiffre de ses vibrations, le muscle contracturé ne produit qu'un bruit sourd, irrégulier, saccadé, avec des interruptions et des reprises ; en d'autres termes, dit Charcot, ce qui le caractérise, c'est son intermittence. Il semble donc avéré, ajoute-t-il, qu'ici les fibres musculaires entrent en activité les unes après les autres, en se suppléant sans cesse.

Ce serait là une confirmation de la théorie proposée par Onimus pour expliquer la permanence d'un phénomène d'excitation comme la contracture ; il admettait que certains faisceaux se reposaient pendant que les autres entraient en contraction, et ainsi de suite.

Tout permanent qu'il est, cet état de contracture finit quelquefois par entraîner la souffrance et l'amaigrissement du muscle ; alors la contracture disparaît, à proprement parler, mais la déformation et le raccourcissement persistent le plus souvent, par suite du raccourcissement des parties ligamenteuses.

Il nous faut maintenant parler du *mode de production* de la contracture dans les dégénérescences descendantes.

Nous avons déjà discuté (à propos de l'hémorrhagie cérébrale) l'opinion de certains auteurs qui ne veulent pas rattacher la contracture à la lésion médullaire : nous n'y reviendrons pas. Nous maintenons au moins la première partie de la proposition suivante, que nous formulions à cette place, dans notre première édition :

«La contracture permanente est le symptôme de la lésion des cordons latéraux, comme l'ataxie est le symptôme de la lésion des zones radiculaires postérieures. Elle est due probablement, non à la destruction, mais à l'irritation des fibres qui persistent encore au milieu du tissu conjonctif.»

Pour la seconde partie de cette assertion, il faut apporter quelques restrictions ou du moins certaines réserves. Charcot a, en effet, émis récemment sur ce point des idées, un peu différentes de ses premières opinions, que nous devons faire connaître ici. Il les donne du reste lui-

même « comme éminemment provisoires et devant être modifiées un jour ou l'autre ».

« Il faut supposer, dit Charcot, que, sous l'influence de l'irritation dont les tubes nerveux en voie de destruction sont le siège, les éléments cellulaires (cellules ganglionnaires) s'affectent à leur tour. Or cette lésion, communiquée aux cellules motrices, serait purement dynamique; elle ne correspondrait à aucune modification anatomique appréciable ; cette lésion, si vous le voulez, nous la qualifierons d'*irritation*; elle est analogue à celle que détermine la strychnine, mais plus durable. Les propriétés des éléments ganglionnaires, sous l'influence de cette modification, non seulement ne s'éteignent pas, mais encore s'exaltent; et ainsi l'irritation se propagerait en rayonnant à une certaine distance, par la voie du réticulum nerveux, jusqu'aux autres éléments ganglionnaires de la même région et en particulier aux cellules esthésodiques. Une exagération du pouvoir réflexe dans tous ces modes, dans la partie correspondante de l'axe gris, serait naturellement la conséquence de cette surexcitabilité des éléments ganglionnaires, et nous fournirait la clef de certains phénomènes, tels que l'exaltation des réflexes cutanés et tendineux. Sans forcer les choses, on pourrait admettre même que la lésion irritative dont il est ici question provoque également une exaltation de ce mode de l'activité réflexe spinale qui, à l'état normal, entretient la contraction musculaire permanente connue en physiologie sous le nom de *tonus*[1].

« .... L'intensité de l'irritation hypothétique des éléments ganglionnaires d'où dérive la surexcitation réflexe se montrera d'ailleurs variable suivant les cas et suivant les sujets, ainsi que l'étendue des régions sur lesquelles elle se propagera. Ceci fait comprendre que la contracture permanente liée à la sclérose consécutive du faisceau pyramidal est, dans l'espèce, un symptôme contingent et non pas un symptôme nécessaire, pathognomonique. Dans la règle, il est toujours présent, mais il peut fort bien arriver qu'il fasse défaut alors même que la sclérose latérale existe, et inversement qu'il se manifeste quand la sclérose latérale n'existe pas. La *contracture permanente*, en d'autres termes, *n'est pas, si l'on peut ainsi dire, une fonction de la sclérose du faisceau pyramidal....* »

[1] Voy. aussi sur ce point la Thèse de Straus (1875), toute la 3e partie de la Thèse déjà citée de Brissaud (1880), et la récente Thèse de Blocq (1887) sur les *Contractures*.

Brissaud démontre de la façon suivante que la contracture des hémiplégiques est due à une contraction permanente des muscles : il anémie les muscles du membre contracturé par l'application de la bande d'Esmarck et voit la contracture disparaître après un intervalle compris entre 5 et 20 minutes. « D'après M. Brissaud, la contracture ne serait donc pas autre chose qu'une *activité musculaire permanente*; la moelle atteinte de dégénération secondaire du faisceau pyramidal se trouverait, suivant l'expression de M. Charcot, dans un état de *strychnisme spontané* » (Marie).

Parlant ensuite de la théorie que nous adoptions dans notre première édition, et d'après laquelle la contracture serait due à l'irritation des fibres nerveuses qui persistent encore au milieu du tissu conjonctif dans le faisceau pyramidal, il dit : « Ces tubes étant fort rares et quelquefois même faisant complètement défaut, alors que la contracture existe, je ne vois pas bien comment l'irritation de ces tubes pourrait produire la contracture ».

Nous ajouterons seulement que, s'il n'y a pas de fibres intactes au sein des tissus sclérosés, il y en a toujours tout autour, et il ne faudrait peut-être pas complètement négliger cette irritation de voisinage sur la partie restée saine des cordons antéro-latéraux, cordons qui contiennent bien des fibres motrices, ne fût-ce que les fibres des racines antérieures.

La question de théorie est donc encore indécise ; mais ce qu'il importe de retenir, c'est que, comme dit Charcot, « partout où, dans la pathologie spinale, la sclérose des faisceaux pyramidaux existe à un titre quelconque, la contracture permanente figure parmi les symptômes habituels [1] ».

Marie discute avec grand soin, dans son livre (pag. 22), la pathogénie des contractures. Partant de ce fait anatomique que « les fibres du faisceau pyramidal ne se continuent pas directement avec les nerfs périphériques et que, au contraire, entre ces derniers et celles-ci se trouvent intercalées les cellules de la substance médullaire » il pose en principe que le *faisceau pyramidal n'a d'action que sur la substance grise de la moelle*. — Quant au mécanisme intime par lequel il actionne cette substance grise, Marie conclut plutôt à une *action d'arrêt* qu'à une intervention *excito-motrice* ; autrement dit, le cordon pyramidal, au lieu d'exciter les cellules de la moelle, exercerait au contraire sur elles une action inhibitoire, analogue à celle que réalise le pneumo-gastrique sur le cœur. En transmettant à la moelle l'influx cérébral, il tempère l'activité médullaire dans ce qu'elle a d'immodéré et d'incessant ; il sert en un mot de frein, suivant l'expression de l'auteur, à la machine médullaire toujours sous pression. Quand l'action modératrice des fibres pyramidales se trouve supprimée, la machine fonctionne d'une façon continue et déréglée, et la contracture en est la conséquence.

Il arrive assez fréquemment, chez les hémiplégiques, d'observer de l'*atrophie musculaire*, à côté de la contracture et des phénomènes d'excitation que nous venons d'analyser. Cette amyotrophie est surtout marquée au niveau des petits muscles de la main (éminences thénar et hypothénar, interosseux), et peut envahir les membres supérieurs et inférieurs du côté paralysé, en provoquant des déformations quelquefois

[1] Voir ci-après (pag. 486) ce qui a trait à l'étude expérimentale de ces dégénérescences.

analogues à celles du type Aran-Duchenne de l'atrophie musculaire progressive.

La date d'apparition de cette atrophie est variable ; elle peut être très précoce ; Borgherini [1] a signalé, avec mensurations précises à l'appui, la présence d'une atrophie notable (2 centim. 1/2 de diminution circonférentielle), dans un cas d'hémorrhagie de la région opto-striée, quatre jours après l'ictus.

Nous avons vu plus haut que, dans les cas de cet ordre, on a trouvé maintes fois (Charcot, Carrieu, Hallopeau, Pierret, Pitres, Brissaud), des lésions des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle. Mais, à plusieurs reprises dans ces dernières années, l'examen attentif de la moelle n'a révélé aucune altération à Babinski, Quincke, Roth, Muratow, Darkschewitsch. — D'autre part, Déjerine a signalé des névrites périphériques dans quatre observations.

La nature de ces amyotrophies n'est point encore complètement élucidée, mais il est certain que « les dégénérations pyramidales de la moelle produisent, d'une façon à peu près constante (du moins quand elles ont duré un temps suffisant), une diminution marquée dans le volume de la corne antérieure du côté correspondant » (Marie). — Fürstner et Knoblauch ont plus spécialement localisé la lésion atrophique dans la *corne latérale* de la substance grise, la plus rapprochée, on le sait, du faisceau pyramidal croisé.

Les théories suivantes ont été formulées pour expliquer la pathogénie de ces atrophies musculaires survenant chez les hémiplégiques :

Quincke [2] suppose que l'écorce cérébrale renferme des centres trophiques pour les muscles, et que c'est la lésion encéphalique elle-même qui provoque directement l'amyotrophie.

Rott et Mouratoff [3] font dépendre l'atrophie musculaire de troubles circulatoires (vaso-constriction), provenant de l'altération des centres vaso-moteurs corticaux décrits par Eulenburg et Landois. Or, Préobrajenski [4] a démontré, au contraire, la dilatation de tous les vaisseaux du membre paralysé.

Déjerine [5], nous l'avons vu, attribue l'amyotrophie à des névrites périphériques.

Charcot, par contre, y voit toujours la conséquence d'un trouble survenu dans le fonctionnement des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle. — Joffroy et Achard [6], dans un mémoire très étudié,

[1] BORGHERINI ; *Riv. sperim. di frenatra,* 1889, XV, pag. 141, — et *Deut. Arch. f. kl. Med.,* XLV, pag. 371.

[2] QUINCKE ; *Deut. Arch. f. kl. Med.,* Bd. 42, 1888.

[3] ROTT et MOURATOFF ; Anal. in *Archives de Neurologie,* 1891, pag. 296.

[4] PRÉOBRAJENSKI ; Congrès de Moscou, 1891 ; — Anal. in *Archives de Neurologie,* 1891, pag. 462.

[5] DÉJERINE ; *Société de Biologie,* 27 juillet 1889.

[6] JOFFROY et ACHARD ; *Archives de Médecine expérimentale,* 1er nov. 1891.

ont développé cette idée d'une altération originelle constante, matérielle ou purement dynamique, des cellules trophiques de la moelle. Il s'agirait là d'une pathogénie analogue à celle que l'on a mise en avant pour expliquer les amyotrophies des tabétiques, celles des amputés, les atrophies musculaires d'origine articulaire, enfin les atrophies qui sont la conséquence des polynévrites.

« L'amyotrophie des hémiplégiques, concluent Joffroy et Achard, a des rapports étroits avec la lésion du faisceau pyramidal et la contracture. Dans la majorité des cas d'hémiplégie, le retentissement de la lésion cérébrale se traduit seulement, dans les cellules motrices de la moelle, par une irritation dynamique qui produit la simple contracture. Mais, dans quelques cas, l'épuisement des cellules motrices succède à l'excitation, et c'est alors que survient l'atrophie musculaire.

Cet état présente lui-même plusieurs degrés. En premier lieu, la modification des cellules épuisées détermine, tout en restant dynamique, une atrophie musculaire en général modérée, sans que les nerfs moteurs dégénèrent.— A un degré plus élevé, qui répond aux faits classés parmi les névrites périphériques, l'abolition du pouvoir trophique des cellules retentit non seulement sur les muscles, mais encore sur les nerfs moteurs. Ceux-ci dégénèrent d'abord par leur partie la plus éloignée du centre, suivant un processus ébauché déjà dans les expériences de dégénérescence wallérienne (Ranvier), et que les causes pathologiques, agissant avec une bien plus grande lenteur, semblent réaliser d'une façon beaucoup plus typique. — Enfin, au dernier terme de la série, la modification des cellules spinales est plus profonde et elles s'atrophient ; mais, là encore, on observe tous les intermédiaires depuis la lésion légère, disséminée, difficile à déceler, jusqu'à la lésion étendue qui s'impose avec évidence. »

C'est dans ces cas, où l'atrophie musculaire se développe, que l'on voit les réflexes tendineux s'affaiblir et disparaître, en même temps que la contracture elle-même s'atténue et se supprime, l'hémiplégie redevenant ainsi flaccide (Brissaud).

Il nous reste, pour terminer ce paragraphe, à dire quelques mots de l'*extension au côté sain des phénomènes spasmodiques*.

Westphall a, le premier, en 1875, attiré l'attention sur ces faits ; Déjerine[1], Brissaud[2], Féré[3], et surtout Pitres et Dignat[4], ont insisté sur cette propagation et signalé l'apparition d'une *paraplégie spasmodique* chez d'anciens hémiplégiques.

A un premier degré on observe, du côté du membre inférieur «sain», une exagération souvent notable des réflexes rotuliens, et quelquefois

[1] DÉJERINE ; *Académie des Sciences*, 1878.
[2] BRISSAUD ; *loc. cit.*
[3] FÉRÉ ; *Archives de Neurologie*, 1882, IV, pag. 61.
[4] DIGNAT ; Thèse de Bordeaux, 1883-84.

aussi la trépidation épileptoïde. Si les troubles sont plus accentués, on voit apparaître la contracture des deux jambes, la paraplégie spasmodique proprement dite.— Du côté du membre supérieur, on ne constate jamais ni contracture ni clonus de la main, mais seulement l'exagération des réflexes tendineux [1].

On rapprochera de ces faits ce que nous avons dit plus haut (pag. 300), d'après Pitres, sur la diminution bilatérale des forces chez les hémiplégiques. Dignat a établi que, dans le membre inférieur, la force est amoindrie d'environ 50 %, et, dans le membre supérieur, de 38 % ; la diminution des forces est d'autant plus accusée que l'on est plus rapproché du début de l'hémiplégie.

La cause anatomique de la bilatéralité des phénomènes cliniques a été établie par Pitres, qui, dans dix cas, a réussi à démontrer une dégénération des deux faisceaux pyramidaux croisés, consécutive à un foyer



Fig. 37. — Coupe de la moelle (renflement cervical) dans un cas d'hémiplégie par lésion de l'hémisphère gauche. La dégénération secondaire porte sur le faisceau pyramidal direct C et sur le faisceau pyramidal croisé B, et, en outre, sur le faisceau pyramidal croisé A du côté sain (d'après MARIE).

cérébral unilatéral. Sherrington [2] a reproduit chez le chien des lésions analogues ; il a provoqué dans un cas, par la lésion d'un seul hémisphère, la dégénérescence des deux faisceaux pyramidaux croisés.

Charcot, pour expliquer une pareille extension, invoque des relations anatomiques entre les deux faisceaux pyramidaux croisés, par l'intermédiaire de la commissure antérieure de la moelle. — Hallopeau conclut, au contraire, à une transmission directe de l'inflammation (?) du faisceau pyramidal dégénéré au faisceau pyramidal sain, au niveau de l'entre-croisement des pyramides, dans ce point où les fibres des deux faisceaux sont juxtaposées et intriquées.

Pitres et Marie, enfin, considèrent ces faits « comme une nouvelle

1 MARIE explique l'immunité des membres supérieurs vis-à-vis de la contracture par l'individualité physiologique de chacun des membres supérieurs : ceux-ci agissent la plupart du temps isolément et chacun pour son compte, au lieu que la fonction des membres inférieurs est le plus ordinairement simultanée et synergique ; le mode de distribution des faisceaux moteurs destinés aux membres supérieurs et inférieurs semble donc être différent.

2 SHERRINGTON ; *Journ. of Physiology*, VI, n° 4.

preuve de l'extrême irrégularité dans la distribution des faisceaux pyramidaux et de l'étroitesse des connexions qui relient entre eux les faisceaux de l'un et de l'autre côté du corps ». Ces connexions, ajoute Marie, pourraient d'ailleurs être affirmées *a priori*, étant donnés les faits de synchronisme et d'association des mouvements qui existent chez l'homme sain.

2. Les dégénérescences secondaires aux LÉSIONS DE LA MOELLE sont moins bien définies que les précédentes. Quand la moelle est lésée, notamment quand elle est comprimée par une carie vertébrale ou une tumeur, il se développe des dégénérescences descendantes et ascendantes.

La *dégénérescence descendante* occupe :

1° Tout d'abord les *faisceaux pyramidaux*, qui semblent avoir, nous l'avons vu, leur centre trophique dans l'écorce cérébrale et qui dégénèrent à partir du point où leur continuité avec le centre trophique se trouve rompue. Toutefois, à la suite d'une lésion médullaire, la dégénérescence du faisceau pyramidal est beaucoup plus étendue qu'à la suite d'une lésion cérébrale. Ce fait, déjà signalé par Bouchard, est susceptible de deux interprétations : ou bien la dégénérescence frappe, en sus des fibres pyramidales, un certain nombre de fibres commissurales reliant les uns aux autres divers étages de la substance grise médullaire ; — ou bien la concentration des fibres pyramidales, plus grande dans la moelle que dans le cerveau, permet, dans les cas de lésion de celle-ci, une dégénération plus complète que dans les lésions cérébrales. Les deux hypothèses paraissent également justifiées, et chacune d'entre elles emporte certainement une part de vérité.

A côté de cette dégénérescence du cordon pyramidal, occupant à la fois le *faisceau pyramidal croisé* et le *faisceau pyramidal direct* (dans les régions où ce dernier n'a pas encore disparu), on observe encore :

2° La dégénérescence de cette partie du cordon latéral située en avant du faisceau pyramidal croisé, et séparée de la périphérie de la moelle par le faisceau de Gowers et le faisceau cérébelleux direct ; un certain nombre des fibres de ce *faisceau intermédiaire du cordon latéral* (Löwenthal) sont d'ailleurs intimement mélangées aux fibres du faisceau sensitif de Gowers et subissent la dégénérescence descendante en même temps que ces dernières dégénèrent de bas en haut ; d'autres fibres de ce faisceau se trouvent, en outre, disséminées dans le faisceau pyramidal croisé (fig. 38, B et D).

3° La dégénérescence d'un faisceau situé dans le cordon antérieur, au voisinage de la commissure antérieure, et auquel Marie donne le nom de *faisceau sulco-marginal descendant*, ou *système descendant de la zone sulco-marginale*. Les fibres de ce faisceau, étroitement unies à celles du faisceau de Türck, doivent en être différenciées par ce fait

qu'elles ne dégénèrent pas dans les cas de lésions cérébrales (Flechsig, Singer).

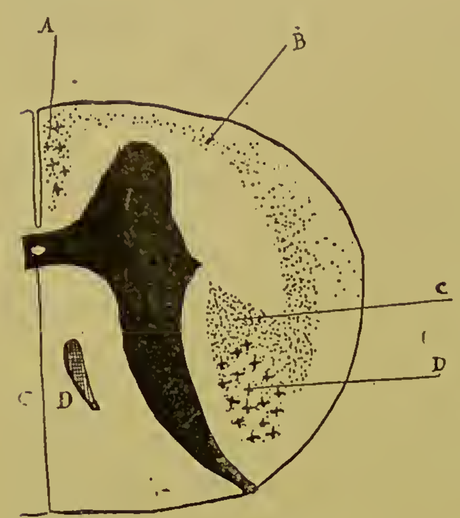


Fig. 38. — Schéma des principales localisations de la dégénération descendante dans les cas de lésions transverses de la moelle : région dorsale (d'après MARIE).
A, région sulco-marginale, dans laquelle on trouve deux espèces de fibres : les unes + + + + = fibres du *faisceau pyramidal direct ;* les autres ..... = fibres du *système descendant de la zone sulco-marginale.*
B, C, *faisceau intermédiaire du cordon latéral ;* un certain nombre de fibres de ce faisceau se retrouvent au voisinage de la périphérie de la moelle, intimement mélangées à celles du faisceau de Gowers.
D, zone du *faisceau pyramidal croisé,* contenant deux ordres de fibres : les unes + + + + = fibres du *faisceau pyramidal croisé ;* les autres ..... = fibres du *faisceau intermédiaire du cordon latéral* se trouvent intimement mélangées aux fibres précédentes, mais en plus petit nombre.

Il semble admis aujourd'hui que la plupart de ces faisceaux, indépendants du faisceau pyramidal et dégénérant de haut en bas, sont constitués par des *fibres commissurales longitudinales,* dont le point de départ et l'aboutissant sont les *cellules commissurales* (Golgi, Ramon y Cajal), disséminées dans la substance grise sur toute la hauteur de la moelle. Mais un certain nombre de ces fibres semblent reconnaître une origine différente et avoir pour centre trophique le cervelet (Marchi), en sorte qu'elles dégénèrent de haut en bas au cas de lésion médullaire transverse.

4° Enfin, Schultze[1] a décrit, dans la zone du cordon de Burdach et par conséquent dans le cordon postérieur, un petit faisceau moteur (D, fig. 38) qui subit la dégénération descendante dans les cas de compression de la moelle ; il a donné à cette lésion, en raison de sa forme, le nom de *dégénération en virgule des cordons postérieurs.* Barbacci[2], qui a également observé dans les cordons postérieurs une lésion descendante, nie la forme en virgule du faisceau et constate qu'il s'agit de fibres disséminées dans toute l'étendue des cordons postérieurs. Ces fibres sont, elles aussi, considérées par Tooth comme faisant partie du système commissural.

La *dégénérescence ascendante* peut porter sur les cordons postérieurs ou le cordon antéro-latéral.

Ce que nous avons dit, au chapitre précédent, des origines des *cordons postérieurs* de la moelle, nous permettra de comprendre combien est variable l'étendue des altérations de cette zone, suivant que la lésion

[1] SCHULTZE ; *Arch. f. Psych.*, 1883.
[2] BARBACCI ; *Lo Sperimentale*, 1891, fasc. III et IV, pag. 395 et 406.

transverse siège plus ou moins haut dans l'organe. Quel que soit le niveau des altérations, on voit le cordon dégénérer en totalité sur une étendue de quelques millimètres (« zone de dégénération traumatique » de Schiefferdecker) ; au delà, il est facile de comprendre qu'on aura affaire à une dégénérescence d'autant plus étendue que la lésion portera plus haut dans la moelle.

Soit une lésion comprimant l'axe spinal à sa partie postérieure et dans les régions inférieures du rachis. Les *faisceaux de Goll* et *de Burdach* dégénéreront de concert à ce niveau ; mais, plus haut, en raison de l'adjonction de fibres ascendantes émanant des racines postérieures situées au-dessus de la lésion, les faisceaux dégénérés,

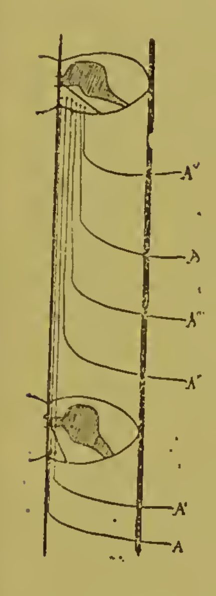


Fig. 39. — Figure schématique destinée à montrer la constitution du cordon de Goll (d'après MARIE).

Les fibres qui composent ce cordon proviennent des racines postérieures A, A', A'', A''', A^{IV}, A^{V}. Dans les parties tout à fait inférieures de la moelle, le cordon de Goll comprend donc un plus petit nombre de fibres que dans les régions situées au-dessus. Cet accroissement du nombre des fibres des cordons de Goll ne se produit pas sur toute la hauteur de la moelle, car, pour le plus grand nombre des auteurs, les racines lombaires entreraient seules dans la formation de ce cordon.

constamment repoussés de dehors en dedans par les fibres nouvelles, se localiseront dans le cordon de Goll, qui restera le seul aboutissant de la dégénérescence. Ainsi circonscrite, la dégénérescence peut être suivie dans les pyramides postérieures, jusqu'au niveau du quatrième ventricule.

Quand la lésion occupe, au contraire, les régions supérieures de la moelle, les cordons postérieurs, possédant à peu près leur constitution définitive, dégénèrent sur une étendue beaucoup plus considérable et d'autant plus grande que la lésion siège plus haut.

On ne peut donc, en clinique, nous le répétons encore, voir dans le cordon de Goll et le cordon de Burdach des faisceaux absolument distincts ; les derniers, en dehors des fibres commissurales qui leur sont propres, constituent simplement, dans les régions inférieures de la moelle tout au moins, un lieu de passage pour les fibres émanant des racines postérieures et prédestinées à occuper plus haut les cordons de Goll.

Dans le *cordon antéro-latéral*, la dégénérescence ascendante comprend également plusieurs faisceaux :

Le *faisceau cérébelleux direct*, ou *faisceau de Flechsig*, dégénère dans la région dorsale moyenne, en même temps que la colonne

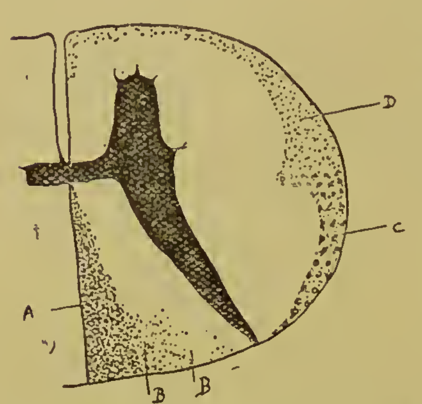


Fig. 40. — Schéma des principales localisations de la dégénération ascendante dans les lésions transverses de la moelle : région dorsale (d'après MARIE).

A, cordon de Goll.

B, B, cordon de Burdach ; la partie de ce cordon qui avoisine le cordon de Goll présente une dégénération plus marquée que celle qui est proche de la corne postérieure. Cette dégénération du cordon de Burdach ne peut être constatée que jusqu'à une certaine hauteur au-dessus du point où a porté la lésion transverse.

C, faisceau cérébelleux direct.

D, faisceau de Gowers. Ce faisceau présente un renflement postérieur et va s'effilant en avant. Son point de terminaison n'est pas très bien fixé. Les fibres qui subissent une dégénération ascendante le long du sillon antérieur (elles auraient dû, sur ce schéma, être prolongées tout le long de ce sillon) appartiennent-elles ou non au système du faisceau de Gowers ? J'aurais (déclare MARIE) une tendance à les considérer comme distinctes de ce faisceau ; il semble que ce soient des fibres plus courtes que celles du faisceau de Gowers ; on pourrait les en distinguer sous le nom de *faisceau sulco-marginal ascendant*.

vésiculaire de Clarke, dont il émane et dont les cellules servent de centre trophique à ces fibres. Si la lésion occupe la région dorsale inférieure, où les colonnes de Clarke existent seules et où le faisceau cérébelleux direct n'est pas encore formé, on voit la dégénérescence de ce dernier apparaître à quelques centimètres au-dessus de la lésion, par suite de la direction oblique des fibres qui viennent le constituer.

Le *faisceau antéro-latéral ascendant*, ou *faisceau de Gowers*, dégénère même dans les cas où la lésion porte sur les régions inférieures de la moelle ; on le retrouve en effet jusque dans les parties les plus reculées de la moelle lombaire. L'étendue de la dégénérescence en hauteur et en largeur découle naturellement des notions anatomiques que nous avons présentées plus haut (pag. 460) sur le trajet de ce faisceau.

L'histoire des dégénérescences ascendantes de la *substance grise postérieure* n'est point encore suffisamment avancée pour qu'il nous soit permis d'en esquisser une description.

Vulpian et Westphal avaient essayé, sans y réussir, de produire EXPÉRIMENTALEMENT ces dégénérescences secondaires, en sectionnant la moelle chez des pigeons et des cobayes. Mais, chez les chiens et les

lapins, on détermine des lésions ascendantes et descendantes analogues à celles que l'on observe dans la pathologie humaine[1].

Schiefferdecker a fait sur ce sujet un travail important dans lequel il montre que, en tenant compte des différences qui séparent la moelle du chien et celle de l'homme, on reproduit chez cet animal des dégénérescences d'origine spinale entièrement comparables à celles qu'on observe en clinique. La systématisation de la dégénérescence ne s'opère qu'à une certaine distance (habituellement quelques millimètres) de la lésion; au voisinage de la lésion expérimentale, dans ce que l'auteur appelle *zone de dégénération traumatique*, la lésion est diffuse et intéresse au même degré tous les éléments de la moelle.

Quant aux dégénérescences consécutives aux lésions cérébrales, on les a aussi étudiées au point de vue expérimental.

Otto Binswanger[2] ne les a pas réalisées; il a toujours trouvé les faisceaux pyramidaux intacts après les lésions de la zone corticale motrice chez le chien. Mais Franck et Pitres[3] ont, au contraire, observé très nettement ces dégénérescences secondaires; seulement ils ont fait remarquer que, chez le chien, elles ne s'accompagnent pas de ces contractures qui les caractérisent chez l'homme.

Plus récemment encore, Moeli[4] a repris, avec Binswanger, cette étude expérimentale. Les particularités constatées dans les dégénérescences sont : la fréquence des troubles sensitifs et la bilatéralité[5].

Pitres[6] a comparé plusieurs espèces d'animaux au point de vue de ces dégénérescences expérimentales et a conclu de ses expériences que si, chez l'homme, les fibres cortico-médullaires directes[7] sont très nombreuses, chez le chien et le chat elles sont relativement peu abondantes; chez le lapin et le cobaye les fibres motrices corticales s'arrêtent dans la protubérance ou le bulbe; et enfin, chez les pigeons et les poules il n'y a pas de faisceau pyramidal distinct.

Nous rappellerons, pour terminer, les noms de Schiefferdecker, Sherrington, Marchi, Barbacci, Singer et Münzer, Tooth, Flechsig, Gowers, Bechterew, dont les récents travaux expérimentaux, joints aux données de la clinique, nous ont permis de tracer la description précédente des dégénérescences ascendantes et descendantes consécutives aux lésions du cerveau et de la moelle.

[1] VULPIAN; *Maladies du Système nerveux*, 1877, 2e liv., pag. 48.

[2] OTTO BINSWANGER; *Centralbl. f. Nerv.*, 1880, pag. 62.

[3] FRANCK et PITRES; *Progrès médical*, 1880, pag. 145.

[4] MOELI; *Soc. de Psych. et Mal. nerv. de Berlin*, 11 déc. 1882 (*Archives de Neurol.*, 1883, VI, pag. 336), — et *Neurol. Centralbl.*, 1883 (*Arch. de Neurol.*, 1884, VIII, pag. 336).

[5] Nous avons déjà vu que SHERRINGTON (*Journ. of Physiol.*, vol. VI, n° 4) a provoqué chez le chien une dégénérescence des deux faisceaux pyramidaux croisés à la suite de la lésion d'un seul hémisphère.

[6] PITRES; *Académie des Sciences*, 15 juillet 1884 (*Encéphale*, 1885, pag. 79).

[7] Le mot « directes » n'est pas pris ici dans le sens de « non entre-croisées ».

3. Charcot a ouvert un nouveau chapitre de dégénérescences secondaires qui doit être signalé malgré son état rudimentaire : c'est celui des dégénérescences consécutives aux LÉSIONS PÉRIPHÉRIQUES.

« Ce groupe, dit-il, est, à l'heure qu'il est, composé de trois ou quatre observations seulement; mais il est probable qu'à un moment donné il prendra une certaine importance. Je me bornerai donc à citer, à titre d'exemples, l'observation de M. Cornil, la première en date, et une observation de M. Ch. Simon.

» Dans tous les cas observés jusqu'à ce jour, la lésion siège en dehors de la moelle épinière, sur les racines de la queue du cheval, au-dessus du ganglion; elle consiste en une tumeur sarcomateuse ou myxomateuse, qui englobe et comprime les faisceaux nerveux. Il n'est pas douteux que la lésion spinale relève, non pas de la lésion des racines antérieures, mais de celle des racines postérieures. La dégénération consécutive est caractérisée alors ainsi qu'il suit : 1. Elle occupe seulement les faisceaux postérieurs; 2. Dans la région lombaire, le faisceau postérieur est envahi *totalement dans son étendue transverse*; 3. Mais, au-dessus de cette région, le faisceau de Goll est seul affecté, et il l'est *totalement dans son étendue en hauteur*. »

Nous avons, dans notre étude anatomique de la moelle et au précédent chapitre des dégénérescences secondaires de l'axe spinal (pag. 456 et 484), donné l'explication de ces faits en décrivant minutieusement le trajet des fibres émanant des racines postérieures; nous ne reviendrons pas sur cette description, à laquelle se rattachent, au point de vue d'une confirmation expérimentale, les noms de Singer, Münzer, Tooth et Hartley.

Pour terminer ce chapitre, il est intéressant de résumer l'état des connaissances actuelles sur les *dégénérations de la moelle consécutives à l'amputation d'un membre*. Ces notions, que nous empruntons au remarquable ouvrage de P. Marie, feront pendant à notre étude sur les atrophies cérébrales d'origine périphérique (pag. 409).

Il est habituel de voir survenir, à la suite de l'amputation d'un membre, une dégénérescence dans le bout central des nerfs sectionnés et dans le côté correspondant de la moelle. Ce fait était *a priori* difficile à prévoir, puisque les fibres motrices ont leur centre trophique dans les cornes antérieures et ne paraissent devoir subir qu'une dégénération descendante, — et que, d'autre part, la dégénération ascendante des fibres sensitives semblerait avoir pour limite les ganglions spinaux correspondants. Il a été cependant constaté par de nombreux auteurs : Vulpian et Dickinson en 1868, Déjerine et Mayor en 1878, Hayem et Gilbert en 1884, enfin Krause et Friedländer.

Le processus dégénératif ascendant du *nerf* sectionné est résumé par Marie de la façon suivante : « Sous une influence que nous n'avons pas à envisager pour le moment, une fibre nerveuse du bout central d'un

nerf amputé dégénère, c'est-à-dire que son cylindre axe et sa gaîne de myéline disparaissent, tandis que sa gaîne de Schwann persiste. Consécutivement, dans l'intérieur de cette gaîne de Schwann se développent des fibrilles nerveuses composées d'un mince cylindre axe et d'une étroite gaîne de Schwann contenant une substance qui n'a que rarement les réactions de la myéline; ces fibrilles nerveuses sont en nombre assez variable, mais quelquefois considérable (5, 10, 15, 20, et peut-être encore davantage). Par suite du développement de ces fibrilles nerveuses, cette gaîne de Schwann, que j'appellerai «primordiale», ne tarde pas à se laisser distendre, et c'est ainsi que les *îlots de dégénération* prennent des dimensions bien supérieures aux fibres nerveuses saines auxquelles ils ont succédé. Puis, toujours sous la même influence de développement des fibrilles nerveuses et de la poussée excentrique qu'elles exercent, la gaîne de Schwann primordiale, arrivée à l'extrême limite de son extensibilité, se rompt; les fibrilles qu'elle contient deviennent libres et, n'étant plus retenues et réunies par cette gaîne, s'écartent les unes des autres. L'îlot de dégénération se trouve donc dissocié et méconnaissable; il cesse même complètement d'exister lorsque les fibrilles nerveuses qui le composaient se sont suffisamment éloignées les unes des autres pour n'avoir plus aucune connexion apparente. »

On le voit, à l'inverse des auteurs (Friedländer et Krause) qui admettent, consécutivement à l'amputation, une atrophie des fibres nerveuses, Marie reconnaît « une multiplication et une régénération de celles-ci »; — « ce qu'ils prennent, dit-il, pour le vestige d'un îlot primitif n'est, à mon avis, que le reliquat d'une fibre nerveuse dégénérée ».

Ces altérations diminuent peu à peu à mesure que l'on s'éloigne du lieu de la section. Au niveau des ganglions et des racines (antérieures et postérieures), les lésions trouvées sont fort variables, inconstantes, et leur existence même est très discutée.

Quant au retentissement sur la *moelle* de l'ablation d'un membre, il a été envisagé de bien des manières :

Vulpian admettait une prédominance des lésions du côté des cordons antéro-latéraux et de la substance grise. — Dickinson, au contraire, localisait surtout la lésion dans les cordons postérieurs. — Déjerine et Mayor ont constaté, d'autre part, une atrophie portant sur tous les éléments de la moelle du côté de l'amputation. — Flechsig refuse à l'ablation d'un membre aucune influence sur la moelle et attribue la prétendue atrophie, précédemment signalée, à une asymétrie congénitale de l'organe, telle qu'on l'observe souvent chez les sujets sains. — Vanlair[1], tout récemment, a insisté sur ce fait que les lésions de la moelle consécutives aux amputations sont inconstantes et paraissent plutôt en

[1] VANLAIR; *Des affections nerveuses centripètes consécutives à la section des nerfs et aux amputations des membres.* Acad. roy. de Méd. de Belgique, 1891.

rapport avec la maladie qui a nécessité l'opération qu'avec la suppression elle-même du membre. — Enfin Friedländer, Krause et Marie ont observé des lésions atrophiques diffuses, avec une certaine prédominance au niveau du cordon postérieur du côté correspondant à l'amputation. Les deux premiers auteurs signalent une atrophie générale de ce cordon; Marie localise la lésion dans la région du cordon postérieur où aboutissent les racines postérieures correspondant au membre amputé.

« Comment concevoir, se demande Marie, un mode de dégénération aussi contraire aux enseignements de la physiologie pure et de la physiologie pathologique ? Voilà des nerfs périphériques dont le bout central est affecté de la dégénération la plus étendue, alors que ni le ganglion spinal ni les cornes antérieures de la moelle n'ont été atteints par le traumatisme ! Que devient donc la célèbre loi de Waller, d'après laquelle une fibre nerveuse ne dégénère que lorsqu'elle est séparée de son centre trophique [1] ? »

En réponse à cette question, Marie émet une ingénieuse hypothèse : pour lui, un double processus présiderait à la dégénérescence du bout central du nerf amputé : il y aurait, d'une part, *dégénération wallérienne ascendante*, « portant exclusivement sur les fibres dont la cellule nerveuse d'origine (centre trophique) est située à la périphérie (muscle, tendon, aponévrose, peau, etc.) » ; — d'autre part, *névrite ascendante* d'ordre septique, due à une infection contractée au niveau de la surface de section du nerf.

CHAPITRE II.

LÉSION PRIMITIVE DES CORDONS DE GOLL.

L'histoire clinique de ces lésions est très obscure et encore très incomplète. Nous n'en connaissons que deux cas.

1. *Observation de* Pierret [2]. — Une femme éprouve, en 1855, des

[1] Krause et Friedlander proposent une explication un peu compliquée : d'après eux, les fibres sensitives seules dégénèrent; et encore ne sont atteintes par le processus que les fibres dont la terminaison se fait dans des appareils spéciaux (corpuscules du tact), au lieu que les fibres se terminant par des extrémités libres ne subiraient aucune dégénérescence. Ces auteurs auraient constaté qu'il n'existe pas plus de fibres dégénérées dans le sciatique à la suite d'une amputation de cuisse qu'après une amputation sus-malléolaire ; ils attribuent ce résultat à la présence presque exclusive des corpuscules du tact dans les téguments du pied. — Cette théorie est ruinée par les constatations de Marie qui, ayant eu l'occasion de faire des recherches analogues à celles de Friedlander et Krause, a trouvé une énorme différence dans le nombre des fibres atrophiées, suivant qu'il avait affaire à une amputation totale ou partielle.

[2] Pierret ; *Archives de Physiologie*, 1872. — *Revue des Sciences médicales*, I, pag. 649.

engourdissements et des fourmillements dans les membres, surtout dans les bras, avec sensation de chaleur et douleurs profondes. En même temps, céphalalgie opiniâtre, douleur lombaire, constriction thoracique. En 1860, perte de la notion exacte de sensation du sol. Elle est obligée de se servir d'une canne. Rémission après des cautères à la région lombaire. En 1863, entrée à la Salpêtrière dans le service de Charcot; sensibilité diminuée à la plante des pieds (surtout à gauche). La malade marche avec une béquille sous l'aisselle droite ; elle détache difficilement les pieds du sol, surtout à gauche. Elle se sent tirée en arrière quand elle veut aller en avant; une fois lancée, elle semble poussée par une force invincible. Si elle ferme les yeux, elle se tient, mais est menacée de tomber. Fatigue rapide, et alors douleurs dans les jambes. En 1866, douleurs en ceinture avec le caractère fulgurant ; mêmes phénomènes à la partie antérieure de la cuisse. Notion de position des membres conservée; mouvements très réguliers. Mort de pneumonie pendant le siège.

Pierret attribue spécialement à la lésion des cordons de Goll, trouvée à l'autopsie, la tendance au recul ou la propulsion, la fatigue considérable et l'incertitude dans la station. Il cite un fait d'ataxie locomotrice dans lequel Duchenne avait observé une propulsion irrésistible.

2. *Observation de* Ducastel [1]. — Au point de vue clinique, ce fait est perdu, parce qu'il y avait une chorée concomitante. On a cependant pu noter spécialement l'absence d'ataxie et de troubles de la sensibilité.

Toute synthèse de ces faits est absolument impossible. Si l'on se reporte aux détails que nous avons donnés sur la constitution des cordons postérieurs (pag. 455), il faut admettre : ou bien que seules les fibres longues émanant des racines postérieures ont été le siège des altérations ; ou bien que les coupes de la moelle ont porté sur une région bien plus élevée que le point de départ des lésions, région où les fibres longues et moyennes, constituant à l'origine les deux faisceaux de Goll et de Burdach, se sont trouvées rassemblées dans le cordon de Goll, suivant le mécanisme que nous avons indiqué plus haut.

CHAPITRE III.

ATAXIE LOCOMOTRICE PROGRESSIVE [2].

Cette maladie a été l'objet d'un très grand nombre de travaux, surtout dans ces derniers temps. Pour mettre de l'ordre dans cette exposition

[1] Ducastel; *Société de Biologie*, 1874.

[2] Nous conservons à l'affection que nous allons décrire le nom qui lui a été donné par Duchenne. Parmi les autres dénominations qui lui ont été affectées, nous signalerons les suivantes : *dégénération grise des cordons postérieurs*, *leucomyélite postérieure* (Vulpian), *sclérose des cordons postérieurs*, *tabes dorsalis* ou *dorsualis* (Romberg, Marie), ou plus simplement *tabes*.

et pour donner au lecteur un point de départ solide, établi sur la clinique, nous allons décrire d'abord la maladie telle que Duchenne l'a dépeinte dans son grand Mémoire de 1858[1], quand il a créé cette espèce clinique. Nous n'aurons ensuite qu'à compléter ce tableau en y ajoutant les détails récemment acquis, détails qui égareraient peut-être si nous n'avions accentué au préalable les grandes lignes cliniques de la maladie, telles que Duchenne les a magistralement posées.

« Abolition progressive de la coordination des mouvements et paralysie apparente contrastant avec l'intégrité de la force musculaire, tels sont les caractères fondamentaux de la maladie que je me propose de décrire. Ses symptômes et sa marche en font une espèce morbide parfaitement distincte. Je propose de l'appeler ataxie locomotrice progressive. »

Voilà la première phrase du Mémoire de Duchenne, atteignant d'emblée la vraie caractéristique clinique de la maladie qu'il découvre. Les types cliniques créés par Duchenne dans la pathologie du Système nerveux ressemblent à ceux que Laënnec a créés pour l'appareil respiratoire ; on peut les compléter, mais il n'est pas, le plus souvent, nécessaire de les retoucher.

Tel est, en effet, le caractère fondamental de l'ataxie : *incoordination* et *fausse apparence de paralysie*. Jusque-là, tous ces cas étaient confondus avec les paralysies, les paraplégies. Étudiant l'état de la force musculaire chez différents paralytiques, Duchenne s'aperçut que, chez certains malades appelés paralytiques, la force est très bien conservée quand on les examine couchés ou assis, et que, cependant, ces malades ne peuvent ni se tenir debout, ni marcher sans osciller, broncher et tomber. Il étudia ces faits, leur trouva une symptomatologie et une évolution communes, et en fit le type clinique de l'ataxie locomotrice progressive.

Par un premier coup d'œil d'ensemble, Duchenne caractérise d'abord la marche de la maladie et la succession habituelle de ses périodes.

Au début, on observe des troubles moteurs de l'œil (paralysie de la troisième ou de la sixième paire) ; affaiblissement ou même perte de la vue. C'est là une période en quelque sorte prodromique.

La première période commence véritablement avec les douleurs fulgurantes, « rapides comme un éclair ou comme une décharge électrique », dit-il, revenant par crises et dans toutes les régions du corps.

Après un temps plus ou moins long (mois ou années), surviennent des troubles dans l'équilibration et la coordination des mouvements ; en même temps on constate de l'anesthésie et de l'analgésie, surtout dans les membres inférieurs.

Enfin, dans une troisième période, les accidents se généralisent.

[1] Duchenne ; *De l'ataxie locomotrice progressive*, in *Archives générales de Médecine*, 1858-1859.

Se basant ensuite sur une vingtaine d'observations qu'il avait réunies en peu de temps, Duchenne étudie les divers symptômes de la maladie.

Le phénomène capital est l'incoordination des mouvements, l'*ataxie*.

Au début, le malade ne peut pas rester debout sans osciller ou prendre un point d'appui ; ou bien certains mouvements de la marche ne peuvent pas s'effectuer facilement : un malade, par exemple, s'aperçoit qu'il ne peut plus valser en rond. Il éprouve des vertiges, une sorte de faiblesse, et il perd facilement l'équilibre.

En même temps les malades sentent sous le pied une sensation de tapis, d'éponge, due à l'anesthésie plantaire ; mais aussi, quelquefois, c'est comme une sensation élastique de caoutchouc qui les projette en avant ; ils bondissent en marchant, comme sur des ressorts. Ils se sentent quelquefois poussés en avant par une force invisible ; ils ne sont pas solides dans leur marche et craignent de tomber quand ils marchent ou descendent un escalier.

La marche devient de plus en plus désordonnée : ils projettent follement les jambes en marchant, en avant et par côté, et ils frappent fortement le sol avec le talon. La démarche devient tout à fait caractéristique, bien distincte notamment de celle du paraplégique. Les secousses de ces mouvements désordonnés sont si brusques qu'elles peuvent faire perdre l'équilibre au corps. Les ataxiques ne peuvent plus marcher ou se tenir qu'en s'appuyant sur un bras.

Les désordres deviennent enfin si grands que les malades ne peuvent plus bouger du lit ; il faut les porter. Dès qu'ils veulent faire quelques mouvements, ils agitent violemment les membres d'une manière étrange et s'arrêtent vite, épuisés par ces efforts.

Le malade, qui ne peut plus ni se tenir ni marcher, qui tombe si facilement, se croit naturellement atteint de paralysie. C'était aussi l'opinion des médecins avant 1858. Duchenne mesure leur force musculaire au dynamomètre et constate qu'elle est considérable.

Le malade étant au lit, faites-lui étendre sa jambe fléchie et résistez à l'extension. Le malade étant debout, suspendez-vous à ses épaules. Et vous serez étonnés de la force qu'a encore ce pauvre impotent. De plus, le malade déploiera beaucoup de force dans ces mouvements que vous lui ferez faire, et cependant il ne sera pas fatigué comme après les mouvements désordonnés qu'il exécute spontanément ; cela vient probablement de l'effort inutile, mais considérable, fait par le cerveau pour corriger l'ataxie.

Du côté des membres supérieurs, l'incoordination peut être, dans certains cas, tout aussi accentuée. C'est, d'abord, de la maladresse pour un travail délicat, la nécessité continuelle de regarder et de concentrer son attention sur la main. Pour porter un verre à la bouche, le malade le tient solidement dans la main, mais il exécute d'énormes zigzags, sans secousses ni tremblement. Et, s'il ne fait pas grande attention, il renverse facilement le contenu du verre.

En même temps, on constate de l'*anesthésie* à des degrés divers. La sensibilité de la peau au contact et à la douleur peut être diminuée ou abolie. Ces deux espèces de sensibilité sont atteintes ensemble ou séparément ; souvent la sensibilité à la douleur reste intacte ou peu altérée. La sensibilité à la température est, en général, la dernière atteinte ; beaucoup de malades, complètement analgésiques et anesthésiques, perçoivent encore la température.

Quelquefois aussi (et rappelez-vous que tout ce que nous disons ici a été déjà observé par Duchenne), il y a un retard dans la perception des sensations ; deux, trois secondes, jusqu'à dix secondes, peuvent s'écouler entre l'excitation et la perception.

L'anesthésie atteint d'abord et surtout les extrémités. Commençant par la plante des pieds, elle peut s'étendre à la cuisse et de la main au bras : on la trouve très rarement au tronc.

Duchenne avait d'abord attribué l'incoordination motrice à cette anesthésie; mais il revint bientôt sur cette interprétation en montrant que les deux symptômes ne sont pas nécessairement liés l'un à l'autre, et il soumit alors à une analyse très soignée le trouble moteur présenté par l'ataxique.

La coordination normale des mouvements physiologiques comprend deux éléments nécessaires : l'harmonie des antagonistes et l'association des muscles actifs.

Un acte quelconque est toujours très complexe. Il ne faut pas croire qu'un muscle donné se contracte et que les antagonistes se reposent. Ce n'est pas aussi simple. Les antagonistes interviennent, en se mettant à un certain degré de contraction et de longueur, pour limiter l'action des muscles directs. Quand on pèse sur un levier, on ne peut pas l'immobiliser brusquement dans une position donnée, s'il n'y a pas de contrepoids.

Le défaut d'harmonie des antagonistes est le premier élément de l'incoordination motrice.

De plus, on n'observe jamais la contraction naturelle d'un muscle isolé. Artificiellement, par la faradisation localisée, on peut produire des contractions isolées, mais on ne les réalise pas physiologiquement. Ainsi, analysez le mouvement de la marche : ce n'est pas une simple oscillation de la jambe, à la façon d'un pendule, produite par les seuls muscles extenseurs de la cuisse; les trois segments s'infléchissent; il y a tout un ensemble de contractions musculaires.

La dissociation des contractions musculaires utiles constitue le second élément de l'ataxie.

Cette dissociation est beaucoup plus forte quand le malade n'y voit pas, elle persiste cependant encore quand le sujet y voit. De là résultent les troubles singuliers de la marche : quand le membre oscille, la flexion des segments ne se fait pas, ou bien il y a flexion et pas oscillation, ou bien la jambe est jetée par côté au lieu d'être portée en avant.

C'est là un désordre qu'augmente encore la désharmonie dans la résistance des antagonistes.

Duchenne montre ensuite que ces troubles ne peuvent pas être attribués à la perte de la sensibilité cutanée, ni même à la perte de la sensibilité musculaire. Dans ce dernier état, les malades n'ont pas conscience des mouvements musculaires exécutés, de la force et de la direction de ces mouvements, de la position des membres, etc. Ce symptôme, qui se trouve en effet dans l'ataxie, se rencontre aussi dans d'autres cas, chez certaines hystériques par exemple. Il peut gêner la marche quand les yeux sont fermés, mais il n'entraîne pas l'ataxie vraie, qui persiste les yeux ouverts. — Duchenne cite notamment ces hystériques chez lesquelles il faut découvrir des anesthésies dont elles ne se douteraient pas sans cela. L'ataxie est donc un trouble entièrement à part ; c'est là un fait bien vu et analysé par Duchenne.

Duchenne insiste ensuite sur les caractères spéciaux des *douleurs* de l'ataxique à la première période. Elles sont térébrantes, comme produites par un instrument enfoncé et tordu dans les chairs ; ou encore lancinantes. La sensation est toujours circonscrite ; l'hyperesthésie cutanée accompagne la douleur : un léger frottement est très sensible et une forte pression peut soulager.

Ces douleurs sont très courtes, comme un éclair (fulgurantes) ; elles reviennent à intervalles variables. Les accès durent de quelques minutes à quarante-huit heures et plus.

Les douleurs deviennent d'une intensité atroce ; elles surprennent le malade et peuvent changer de place. Quelquefois des douleurs fixes et durables s'y ajoutent.

Il y a souvent des exacerbations le soir ou la nuit ; les changements de temps les exaspèrent, etc.

Les *phénomènes oculaires* sont importants. La paralysie des nerfs moteurs de l'œil (troisième ou sixième paire) est souvent le phénomène initial de la maladie. Ce symptôme peut s'améliorer ou même guérir sans que la maladie s'arrête elle-même. Duchenne cite un sujet chez lequel la diplopie apparut au début, puis disparut et reparut quatre ans plus tard. C'est donc un phénomène sur lequel il faut interroger les malades.

La paralysie de la troisième paire est facile à constater : chute de la paupière. Pour la sixième paire, on a une paralysie du droit externe sans déformation de la pupille, etc.

L'amaurose est fréquente ; souvent elle est progressive, sans suivre les intermittences du strabisme ; d'autres fois les deux phénomènes marchent parallèlement. La cécité peut devenir complète et rend alors affreuse la position de l'ataxique.

Duchenne note encore, comme caractères moins importants et plus rares, la paralysie d'autres paires crâniennes, comme la cinquième, la septième, etc.

Les *fonctions génératrices* éprouvent toujours une atteinte assez considérable : elles sont tantôt surexcitées, tantôt affaiblies ou abolies.

Il y a des troubles très fréquents dans la *miction* et la *défécation* ; paralysie du rectum ou de la vessie ; paralysie des sphincters, etc.

L'intégrité des fonctions intellectuelles, de la contractilité électro-musculaire, l'absence de fièvre, sont encore des signes importants.

Si les symptômes, pris isolément, ont déjà quelque chose de spécial, c'est surtout dans leur évolution, dans la *marche* de la maladie, qu'ils deviennent caractéristiques. Nous avons déjà indiqué la succession des périodes.

La maladie est souvent très longue. La première période seule peut durer douze ans. La *durée* totale peut dépasser vingt ans, mais les maladies intercurrentes deviennent facilement graves chez les sujets affaiblis.

Le *pronostic* est des plus graves, la maladie étant essentiellement envahissante et progressive.

L'*étiologie* est fort obscure. C'est de 18 à 24 ans que la maladie se développerait surtout, et, sur 20 cas, il y avait dix-sept hommes.

On a noté, dans un cas, un onanisme effréné ; plusieurs fois, un refroidissement, une suppression de transpiration. Ainsi, un chasseur au marais était resté les pieds nus dans l'eau ; un autre avait pris un bain de siège froid ; un troisième était glacier et préparait des glaces quand il fut atteint, etc. — D'autres fois, on a noté la syphilis.

Duchenne réserve entièrement l'*anatomie pathologique*, et ne peut rien dire de précis sur le *traitement*. Il termine enfin cet important travail par quelques considérations *historiques*, dans lesquelles il cite notamment Romberg, qui, en 1851, avait en effet indiqué l'ataxie locomotrice sous le nom de *tabes dorsualis*.

Nous avons résumé le tableau de l'ataxie locomotrice, tel que Duchenne l'a tracé de main de maître, en 1858. On n'y a, pour ainsi dire, rien changé depuis. Mais d'innombrables travaux y ont ajouté quelques traits qu'il faut maintenant faire connaître[1].

Le nom de Charcot doit rester attaché à cette seconde période de l'histoire de l'ataxie, comme celui de Duchenne personnifie la première.

Pour l'Étiologie, on a fait quelques progrès sérieux.

La loi de l'*âge*, de 18 à 40 ans, a été confirmée, quoique Trousseau ait observé un cas tout à fait exceptionnel développé à plus de 80 ans[2],

[1] Voy. notamment le récent et très intéressant article *Tabes dorsalis* de Raymond dans le *Dictionn. encyclop.*, 1885 ; — et les seize leçons fort suggestives que Marie a consacrées à cette affection dans son *Traité des maladies de la moelle*, 1892.

[2] Sur 146 cas, J. Ferry (Thèse de Paris, 1879) en a trouvé : 5 avant 20 ans, — 5 de 20 à 25, — 13 de 25 à 30, — 28 de 30 à 35, — 24 de 35 à 40, — 30 de 40 à 45, — 15 de 45 à 50, — et 23 de 50 à 80.

et bien que l'on ait, d'autre part, cité des cas de tabes survenu à 16, ou 17, et même à 6 ans[1] (?)

Les *hommes* sont plus souvent atteints que les femmes. Berger a trouvé 145 hommes sur 185 cas. — Erb, dans la statistique qu'il poursuit depuis 1883, trouve 350 hommes et seulement 19 femmes. — Nous n'avons, pour notre part, observé qu'un très petit nombre de tabes chez la femme, et, dans la plupart des cas, il y avait des phénomènes hystériques qui obscurcissaient le diagnostic. Cette rareté plus grande du tabes dans le sexe féminin tient sans doute à la moins grande fréquence de la syphilis et du surmenage intellectuel chez la femme.

Les *excès* de tout ordre, et particulièrement les excès sexuels (onanisme, coït trop fréquent, coït debout : Jaccoud, Raymond), sont la cause la plus fréquemment invoquée. Comme le fait spirituellement remarquer Marie, les troubles génitaux étant fréquents dans cette affection, on comprend aisément que la malignité publique en ait profité pour appliquer l'aphorisme : « on est puni par où l'on a péché [2]»

Parmi les *professions* qui fournissent le contingent le plus notable à l'ataxie, il faut surtout citer les professions libérales, les ecclésiastiques exceptés. Officiers, artistes, médecins, écrivains, etc., semblent particulièrement prédisposés. Dans sa statistique portant sur 369 cas, Erb compte 50 officiers, 26 médecins et un seul ecclésiastique.

L'*hérédité*[3] joue un certain rôle : on retrouve chez les ascendants, ou le tabes dorsal lui-même[4] ou d'autres maladies nerveuses, en un mot une hérédité névropathique qui peut déterminer la forme d'une localisation diathésique.

[1] Remak; *Berl. kl. Woch.*, 1885, n° 7, pag. 105.
Gombault et Mallet; *Archives de médecine expérimentale*, mai 1889.
Pick; *Zeit. f. Heilk*, XII, 1-2, 1891.

[2] Marie reconnaît toutefois qu'il faut attribuer une part de vérité à la croyance populaire : bon nombre de tabétiques ont eu une jeunesse quelque peu accidentée et se sont trouvés exposés plus que d'autres à contracter la syphilis ; dès lors, ils sont devenus tabétiques parce qu'ils étaient syphilitiques « Tabes venerea si l'on veut, conclut Marie, mais à condition de faire une place plus grande à Vénus impure qu'à Vénus impudique ».

[3] Il est à remarquer que nous ne nous occuperons ici que de l'ataxie proprement dite, et non de l'ataxie héréditaire à laquelle nous consacrerons plus loin un chapitre spécial.

[4] Corre rapporte un cas où, dans une même famille, six frères ou sœurs ont été atteints de tabes ; — et Teissier (*Province médicale*, 26 février 1887) cite une famille dans laquelle l'affection s'est manifestée chez le grand-père, le père, et deux enfants.

Nous avons vu, pour notre part à la Salpêtrière, un cas dans lequel la syphilis faisait défaut, mais où il existait, par contre, une hérédité nerveuse formidable : une tante était aliénée, une sœur s'était suicidée et trois cousins germains s'étaient également donné la mort.

Assez récemment Landouzy et Ballet[1] ont beaucoup insisté sur le rôle de l'hérédité nerveuse dans la genèse de l'ataxie locomotrice. Ils ont bien montré ainsi les liens qui unissent cette maladie à toutes les autres affections du système nerveux. C'est une idée que nous avons toujours soutenue. Mais nous ne sommes plus de l'avis des mêmes auteurs quand ils veulent faire de la fréquence de cette hérédité névropathique un argument contre les autres éléments étiologiques du tabes, et spécialement contre la syphilis, dont nous reparlerons plus bas.

Ici, comme dans tous les autres chapitres de pathologie nerveuse, les diverses causes (personnelles et héréditaires) peuvent se combiner chez certains individus et agir isolément chez certains autres, quand l'une d'elles atteint un suffisant degré de puissance. C'est ainsi que nous admettons des tabes d'origine purement diathésique, des tabes où l'hérédité névropathique et la diathèse se sont ajoutées pour développer la maladie, et enfin des tabes exclusivement produits par l'hérédité névropathique.

La question des rapports du tabes avec la *paralysie générale*, déjà ébauchée par Foville, Baillarger, Topinard, Jaccoud, Luys, Türck, Westphall, s'est posée de nouveau, tout récemment, devant la Société médicale des hôpitaux, où elle a été fort discutée[2]. Peu de temps auparavant, Thomsen, dans une importante statistique portant sur 416 cas de paralysie générale, démontrait que 1/5 de malades présentaient les symptômes d'une lésion des cordons postérieurs. — Par contre, sur 500 cas d'ataxie, Fournier n'a vu la paralysie générale survenir que 11 fois.

Raymond, qui a ouvert la discussion, admet la coexistence fréquente des deux maladies (paralysie générale et tabes), toutes deux reconnaissant habituellement la syphilis comme origine. D'après lui, la méningo-périencéphalite diffuse peut débuter par les symptômes du tabes, et ce dernier peut, d'autre part, se joindre à la paralysie générale à un moment donné de son évolution. On peut même, ajoute-t-il, admettre une interprétation plus large : encéphale, moelle, nerfs périphériques peuvent se trouver atteints dans la paralysie générale, successivement ou simultanément, donnant lieu à tel ou tel tableau clinique suivant la

[1] Landouzy et Ballet ; *Soc. méd. psycholog.*, 12 nov. 1883 ; — *Archives de Neurologie*, 1884, VII, 20, pag. 259 ; — et *Progrès médical*, 1885, n° 38.

Voy. aussi, sur le même sujet :

Féré ; *Archives de Neurologie*, 1884, VII, 1 et 173 (*La famille névropathique*) ;

Boinet ; *Les Parentés morbides* ; Thèse d'agrégation, 1886, pag. 68 ;

Déjerine ; *L'Hérédité dans les maladies du système nerveux* ; Thèse d'agrégation, 1886, pag. 179 ;

Berbez ; *Progrès médical*, 23 juillet 1887 ;

Goldflam ; *Deut. Zeits. f. Nervenk.*, 1892, II, pag. 247.

[2] Voy. en plus des C. R. de la *Société médicale des Hôpitaux* (avr.-déc. 1892) :

Pierret ; Congrès de médecine mentale, août 1892 ;

Courtois-Suffit ; Revue générale, in *Gazette des Hôpitaux*, 14 janvier 1893 ;

Nageotte ; Thèse de Paris, février 1893.

prédominance des lésions sur telle ou telle partie des centres nerveux [1].

Ballet, la séance suivante, combat l'opinion de Raymond et nie que l'on ait affaire, chez les paralytiques généraux atteints du soi-disant tabes, à la sclérose systématique des cordons postérieurs ; il s'agirait, d'après lui, de «symptômes tabétiques» venant se surajouter à la symptomatologie habituelle de la paralysie générale, et non du tabes vrai.

Joffroy conclut, dans le même sens, qu'il n'existe guère entre la paralysie générale et le tabes que des analogies cliniques et étiologiques, le processus anatomique étant foncièrement différent dans les deux maladies.

Rendu, par contre, s'associe aux conclusions de Raymond, et admet qu'il existe entre la paralysie générale et le tabes plus qu'une relation de coïncidence ou même de parenté morbide ; il s'agit d'une même maladie, avec des localisations différentes entraînant une marche spéciale et des allures cliniques un peu différenciées.

Pierret, au dernier Congrès de médecine mentale, a distingué de la paralysie générale proprement dite, les troubles psycho-sensoriels fréquemment observés chez les tabétiques [2] et qui ont été souvent confondus avec elle.

En somme, la discussion est encore pendante, avec de bons arguments à l'appui de l'une et l'autre thèse, et l'on ne peut à l'heure actuelle affirmer s'il y a ou non identité de nature entre la paralysie générale et le tabes.

Tout récemment, Placzek [3] a signalé la coïncidence de l'ataxie et de la *paralysie agitante* ; il n'y a là, le plus souvent, d'après cet auteur, qu'une simple association, mais il est des cas où les deux maladies paraissent se substituer l'une à l'autre par voie d'hérédité.

Les rapports du tabes et du *goître exophtalmique* ont été récemment mis en lumière, en particulier par Barié et Joffroy [4], Lemoine [5], Ballet [6], Marina [7], Spender [8], Wiener [9], Marie [10], Möbius [11].

Vulpian admet aussi que l'*hystérie*, surtout l'hystérie convulsive, peut amener le développement du tabes [12]. On a vu aussi, ajoute-t-il, l'ataxie

[1] Nous reviendrons sur ces faits lorsque nous nous occuperons de la forme spinale de la paralysie générale.

[2] Rougier ; Thèse de Lyon, 1882.

[3] Placzek ; *Deut. med. Woch.*, 7 juillet 1892, n° 27, pag. 632.

[4] Barié ; *Société médicale des Hôpitaux*, 14 décembre 1888.

[5] Lemoine ; *Gazette médicale de Paris*, mai 1889.

[6] Ballet ; *Société médicale des Hôpitaux*, 8 février 1889.

[7] Marina ; *Arch. f. Psych.*, XXI.

[8] Spender ; *Brit. med. Journ.*, 30 mai 1891.

[9] Wiener ; *Dissert. inaug.*, Berlin, 1891.

[10] Marie ; *loc. cit.*, pag. 287.

[11] Moebius ; *Deut. Zeits f. Nervenheilk.*, 1891, I, pag. 423.

[12] On a publié un certain nombre de cas d'association tabéto-hystérique ; parmi les plus récents nous signalerons l'observation remarquable dont Blocq et

se produire sous l'influence des traumatismes de la moelle, des commotions violentes de ce centre nerveux (Lockart Clarke).

Petit[1] a repris cette question des rapports de l'ataxie locomotrice avec le *traumatisme*. De 47 observations qu'il a réunies, il conclut que les traumatismes portant directement ou indirectement sur le rachis (chutes sur le dos, le siège, les pieds) déterminent un ébranlement de la moelle, et, par suite, des lésions qui peuvent devenir le point de départ d'une myélite chronique et donner lieu aux symptômes de l'ataxie locomotrice. On ne peut affirmer quant à présent, ajoute-t-il, que les blessures à distance jouissent de la même influence pathogénique; mais il est probable que, chez les sujets prédisposés à la sclérose en général, comme les arthritiques, les syphilitiques et les alcooliques, ces blessures peuvent, en surexcitant la moelle, hâter le développement de l'ataxie. Il est certain que les blessures à distance sont capables de réveiller une ataxie guérie en apparence et d'activer la marche d'une ataxie coexistante. L'ataxie locomotrice s'accompagnant souvent de troubles dans la nutrition de certains tissus, on conçoit qu'elle puisse modifier l'évolution locale des blessures. C'est ce que tendent à prouver certaines observations de contusions articulaires, de fractures et de plaies des parties molles.

Plus récemment, Straus[2], Spillmann et Parisot[3], Chavanis[4], ont insisté à leur tour sur le rôle du traumatisme dans la genèse du tabes.

Ajoutons que les auteurs allemands attachent, dit Raymond, une assez grande importance étiologique aux fatigues corporelles et surtout aux marches forcées.

Guelliot, Bernhardt et un certain nombre d'autres auteurs ont spécialement incriminé les *trépidations* subies par certains sujets dans l'exercice de leur profession (chauffeurs, mécaniciens); l'abus de la machine à coudre rentrerait dans le même cadre étiologique.

Marie, dont l'opinion nous paraît, en l'espèce, beaucoup trop exclusive, dénie toute importance à ces causes et se contente d'incriminer la vertu trop élastique des mécaniciennes, qui les exposerait aux atteintes de la

ONANOFF ont présenté la relation dans les *Archives de Médecine expérimentale*, 1 mai 1892.

Voy. aussi SOUQUES; Thèse de Paris, 1892, pag. 159.

Les rapports de l'hystérie avec le tabes sont complexes. L'hystérie peut :

1° être associée au tabes;

2° simuler le tabes;

3° provoquer des troubles moteurs (astasie-abasie) plus ou moins comparables à ceux de l'ataxie.

[1] PETIT; *Revue mensuelle*, mars 1879.

VERNEUIL et KLEMPERER ont soutenu une opinion analogue.

[2] STRAUS; *Archives de Physiologie*, novembre 1886.

[3] SPILLMANN et PARISOT; *Revue de Médecine*, mars 1888.

[4] CHAVANIS; *Loire médicale*. 15 nov. 1888.

syphilis. Tout au plus consent-il à attribuer, avec Straus, à ces circonstances et au traumatisme en général une certaine influence sur la localisation des premiers symptômes tabétiques.

Nous croyons, au contraire, que ces causes jouent un rôle important dans l'étiologie de certains tabes, à titre d'occasion tout au moins, et qu'elles peuvent même influer sur la forme symptomatique de l'affection ; le tabes des « *trépidés* » est surtout un *tabes moteur*, dans lequel les troubles de la motilité l'emportent de beaucoup sur les troubles sensitifs. — Par contre, nous nous rallions au précepte, formulé par Marie, de ne point accepter à première vue, dans une observation donnée, une relation de dépendance entre le tabes et un traumatisme subi par le sujet. Souvent, en effet, le traumatisme (fracture, arthropathie), au lieu de jouer le rôle de cause, n'est que la première manifestation d'un tabes jusqu'alors latent.

Une étude très importante, mais à peine ébauchée, est celle de l'influence étiologique des diverses *diathèses*. Plusieurs cliniciens éminents, parmi lesquels nous citerons le professeur Combal, ont observé que le plus souvent, derrière l'ataxie locomotrice il y a une diathèse, dont la sclérose spinale est la manifestation. C'est là une étude difficile, pleine de promesses, et qui ne peut se faire que dans la clientèle privée.

En tête de ces affections constitutionnelles qui peuvent engendrer le tabes, nous citerons le *rhumatisme*. Il est certain qu'il ne faut pas confondre les douleurs fulgurantes ou autres de l'ataxique avec les douleurs rhumatismales ou rhumatoïdes. Mais, en dehors de toute confusion, on trouve souvent, chez les ataxiques, un arthritisme héréditaire et personnel qui a préparé le terrain d'abord et qui ensuite, sous l'influence d'excès ou de toute autre cause (hérédité névropathique), se localise sur l'axe spinal et développe dans les cordons postérieurs la sclérose que, dans d'autres cas, on observe sur d'autres organes[1].

Fournier a bien mis en lumière l'influence de la *syphilis*[2]. A la suite de ses premières recherches, il a trouvé 24 fois, sur 30 ataxiques, une syphilis antérieure ; — Féréol l'a retrouvée 5 fois sur 11 cas ; — et

[1] Voy. BÉLUGOU ; *Progrès médical*, 1885, pag. 171. Cet auteur, sur 37 malades, trouve 17 fois (53 °/o) le rhumatisme.

GUINON et SOUQUES (*Archives de Neurologie*, 1891, n° 66, pag. 307, — et 1892, n° 67, pag. 488) développant une opinion sur laquelle CHARCOT se montre très affirmatif, ont récemment insisté sur la fréquence du *diabète* dans les antécédents, héréditaires ou personnels, des tabétiques ; le diabète est une maladie bradytrophique, qui a des liens étroits à la fois avec le groupe arthritique et bon nombre de maladies nerveuses.

[2] FOURNIER ; *Annales de Dermatologie*, 1875-76 ; pag. 187 et 401. — Voy. surtout le livre du même auteur (1882). *Sur l'ataxie locomotrice d'origine syphilitique (tabes spécifique)*, et aussi son ouvrage *Sur la période préataxique du tabes* (1884). Voy. aussi la récente Thèse de PLICHON (Paris, 1892).

Siredey, 8 sur 10. Fournier admet que l'ataxie locomotrice, dans ces cas, est la manifestation de la syphilis, quoiqu'elle ne présente ni symptomatologie ni lésions spéciales, ce que, pour notre part, nous admettons parfaitement.

Vulpian, Berger, Caizergues, Erb, Fournier et bien d'autres auteurs ont publié de nouveaux faits relatifs à l'étiologie syphilitique de l'ataxie locomotrice. Nous les retrouverons dans la dernière partie de cet ouvrage, dans l'étude d'ensemble que nous ferons des localisations de la syphilis sur le système nerveux. Contentons-nous, pour le moment, de dire, d'après Raymond, que la proportion des antécédents syphilitiques a été trouvée pour 100 cas égale à : 100 par Quinquaud, 91 par Fournier, 90 par Athaus, 88 par Erb, 72 par Séguin, 70 par Gowers[1], 43 par Pucinelli et par Berger, 22 par Bernhardt, 21 par Remak, 20 par Gésénius, 15 par Fischer, 14 par Westphal[2].

Dans une récente statistique portant sur plus de 300 cas, Erb[3] a retrouvé la syphilis chez 89 °/₀ des malades.

P. Marie s'est constitué dans ces derniers temps l'un des plus ardents défenseurs de l'origine exclusivement syphilitique[4] du tabes. « La vraie, je dirais presque la seule cause du tabes, déclare-t-il (pag. 313), c'est la syphilis ». — Et, plus loin : « Au point de vue pratique, soyez bien convaincus d'une chose, c'est que dans les conditions de notre observation journalière, le *tabes est toujours d'origine syphilitique* ».

A l'appui de cette opinion, il invoque :

1° la fréquence de la syphilis dans les antécédents des tabétiques ;

2° la prédominance du tabes chez l'homme, plus souvent syphilitique que la femme ;

3° l'âge auquel survient le tabes, qui est aussi l'âge où apparaissent d'habitude les accidents tardifs de la syphilis ;

4° la fréquence du tabes dans les professions libérales, qui constituent (la carrière religieuse étant mise à part) le terrain de prédilection de la vérole.

5° Enfin Marie invoque, à titre de preuve indirecte, l'immunité relative de la race juive pour le tabes. Minor[5] a démontré, en effet, que, dans la région de la Russie où il observait, le tabes est infiniment plus

[1] Dans une statistique plus récente, portant sur 170 cas (*Lettsomian lectures*, janvier 1889), Gowers adopte le chiffre de 55 °/₀.

[2] Déjerine, dans sa thèse, rapporte, en outre, l'opinion de Lehmann, de Rosenthal et d'Eulenburg, qui ne retrouvent la syphilis que chez 5 °/₀, 1 °/₀ et 0, 67 °/₀ des tabétiques. — L'auteur, pour sa part, n'a rencontré, sur 37 tabétiques, qu'un seul sujet qui ne fût point syphilitique (soit 97 °/₀ de sujets contaminés).

[3] Erb ; *Zur Ætiologie der Tabes*; *Berl. kl. Woch.*, 1891, nᵒˢ 29 et 30, pag. 713 et 731 ; — et *Samml. kl. Vortr. von Volkmann*, 1892, n° 53.

[4] Il fait simplement quelques réserves à l'égard de certaines intoxications telles que l'ergotisme (Tuczeck) et la pellagre, qui paraissent susceptibles de développer une symptomatologie et des lésions analogues à celles du tabes.

[5] Minor ; *Archives de Neurologie*, 1889.

fréquent chez les Russes (2,9 %) que chez les Israélites (0,8 %). Or ces derniers présentent une prédilection des plus remarquables pour la plupart des maladies du système nerveux. Mais, d'autre part, leur genre de vie les met d'une façon relative à l'abri de la syphilis.

Voici comment il réfute l'opinion de ceux qui n'admettent pas cette relation de dépendance entre le tabes et la syphilis.

1° On s'est basé, pour nier l'origine syphilitique du tabes, sur l'absence de lésions spécifiques (gommes, altérations spécifiques vulgaires) à l'autopsie des tabétiques. — Or, bien des manifestations cutanées ou viscérales, dont la nature spécifique est indéniable, ne présentent pas le cachet de spécificité anatomique que l'on demanderait au tabes ;

2° La médication spécifique est absolument inefficace contre le tabes. — Elle est également impuissante en face d'autres manifestations syphilitiques. D'ailleurs, le traitement spécifique, souverain contre les produits syphilitiques eux-mêmes, ne peut rien contre les lésions secondaires, les dégénérescences consécutives à la présence d'un foyer spécifique. C'est ainsi qu'un foyer de ramollissement, consécutif à l'oblitération d'un vaisseau par une production gommeuse, résistera au traitement spécifique, tandis que la gomme en sera heureusement modifiée.

3° On a prétendu, enfin, que la syphilis, en raison de sa fréquence, pourrait être invoquée tout aussi facilement pour expliquer le développement d'une maladie chronique quelconque que comme condition pathogénique du tabes. — Ceci n'est point exact ; en effet, Erb, qui a recherché systématiquement la syphilis chez 5,500 malades atteints d'affections diverses, ne l'a retrouvée que dans 22,5 % des cas ; or, nous venons de le voir, le même auteur a démontré, d'accord en cela avec la plupart des neuropathologistes, que 89 % de tabétiques sont d'anciens syphilitiques.

On ne saurait donc refuser à la syphilis une part prédominante, sinon exclusive dans l'étiologie du tabes.

Prenant pour base de notre opinion les statistiques elles-mêmes, nous admettrons avec Charcot que la syphilis joue un rôle important dans la genèse de l'ataxie, mais qu'elle ne résume pas, à elle seule, l'étiologie de cette affection : nous conservons aux causes précédemment énumérées leur part d'influence, non point seulement à titre de prédisposition, mais aussi à titre déterminant.

La localisation de l'infection sur le système nerveux serait favorisée par l'une des causes prédisposantes que nous avons énumérées (excès, traumatisme, hérédité névropathique ou diathésique).

Le tabes peut survenir à des périodes très variables de l'infection syphilitique ; dans la majorité des cas, il se montre de 6 à 15 ans (période d'incubation tabétique) après l'éclosion de la syphilis [1]; toutefois

[1] Voilà pourquoi, d'après Marie, la fréquence maxima du tabes correspondrait à l'intervalle compris entre 30 et 45 ans, l'âge auquel on contracte habituellement la syphilis étant lui-même compris entre 20 et 30 ans.

on l'a vu apparaître, dans 12,3 % des cas, au cours des cinq premières années, et, dans 21,6 % des cas, après la quinzième année (Marie). Les syphilis bénignes doivent être surtout incriminées, probablement en raison de l'indifférence que des manifestations superficielles et passagères ont rencontrées chez les malades qui en étaient porteurs[1].

La syphilis héréditaire serait également, d'après Fournier, l'un des facteurs étiologiques du tabes.

Nous sommes persuadés, pour notre part, que diverses *infections* autres que la syphilis peuvent, chez des sujets prédisposés, provoquer le tabes. Le nombre de faits dont nous disposons n'est point encore suffisant pour justifier une affirmation trop catégorique. Inutile d'ajouter que, dans les cas auxquels nous faisons allusion, il ne s'agissait pas de ces pseudo-tabes que l'on rencontre si fréquemment à la suite des infections et sur lesquels nous aurons plus loin à revenir.

Pour exposer la Symptomatologie, nous suivrons toujours la division de Duchenne en trois périodes :

I. Période des symptômes céphaliques et des douleurs fulgurantes ;

II. Période de l'ataxie ;

III. Période de généralisation des phénomènes (période paralytique de Charcot).

I. Période des symptômes céphaliques et des douleurs fulgurantes (*période préataxique* de Fournier).

Les symptômes céphaliques ont été étudiés à fond dans ces derniers temps. Ils accompagnent souvent les douleurs fulgurantes ; ils les précèdent quelquefois et restent isolés pendant des mois et des années.

Tous les nerfs crâniens peuvent être atteints[2].

Les nerfs *moteurs oculaires* sont le plus souvent pris, comme l'avait indiqué Duchenne. — Galezowski a insisté sur diverses formes rares de paralysie de ces nerfs dans l'ataxie[3]; Berger, Gowers, Uhthoff, Fournier, Landolt, ont approfondi l'étude de ces paralysies oculaires[4].

[1] Cette bénignité de la syphilis explique « le retard qu'ont mis les médecins à reconnaître les connexions qui l'unissent au tabes et l'opposition que manifestent encore quelques auteurs à propos de cette question ». (Marie).

[2] Chabbert a récemment (*Progrès médical*, 14 mai 1892) publié l'observation d'un cas de tabes à début céphalique ayant envahi les 2e, 3e, 4e, 5e et 6e paires crâniennes.

[3] Galezowski ; *Société de Biologie*, 24 mars 1877 ; — et *Gazette hebdomadaire*, no 13.

[4] Voy. Vincent ; Thèse de Paris, 1877 ;
Delecluze ; Thèse de Paris, 1880 ;
A. Robin ; Thèse d'agrégation, 1880 ;

D'après Berger, on les observerait dans 39 °/₀ des cas de tabes; Gowers les retrouve dans les quatre cinquièmes des cas ; Uhthoff seulement chez 20 °/₀ des tabétiques.

Généralement, on a des paralysies de la troisième, de la quatrième et de la sixième paires isolément, dans un œil ou dans les deux yeux. Ces paralysies ont pour caractères essentiels, d'après Fournier, d'être dans le tabes dissociées, partielles ou *parcellaires*, fugaces, quelquefois instantanées, mais sujettes aux récidives.

La paralysie du *moteur oculaire commun* est la plus fréquente ; souvent elle ne se traduit que par du *ptosis*, par suite de la paralysie isolée du releveur de la paupière ; parfois elle s'accompagne de larmoiement ou d'épiphora. On peut avoir aussi : *a*, la paralysie des troisième et quatrième paires du même œil, produisant une diplopie dont les images homonymes s'écartent d'autant plus que l'on porte le regard en bas et en dehors, en haut et en dehors ; — *b*, la paralysie ou l'affaiblissement de tous les nerfs oculo-moteurs des deux yeux, paralysie qui se développe progressivement, s'attaquant d'abord à un seul nerf et s'étendant successivement à tous les autres; il s'agit là d'une *ophtalmoplégie externe*, totale et progressive[1]. Il s'ensuit que tantôt un seul œil, tantôt les deux yeux, restent complètement immobiles, ce qui ferait croire à l'existence d'une affection orbitaire plutôt qu'au début de l'ataxie ; — *c*, la paralysie des fibres inférieures du droit interne et des fibres internes du droit inférieur, d'où diplopie dont les images croisées s'écartent d'autant plus que l'on regarde en bas et en dedans. Au-dessus du plan horizontal, la diplopie disparaît.

Le *nystagmus* a été également signalé par Möbius[2].

Le *nerf optique* peut aussi être atteint; la proportion numérique des cas de *névrite optique*, par rapport aux cas de tabes, serait, d'après Marie, de 10 à 20 °/₀. L'amaurose envahit progressivement un œil (le gauche de préférence), puis l'autre, jusqu'à cécité complète. Cette amaurose a été bien étudiée par Charcot[3]; la durée totale de son évolution peut varier, d'après Marie, entre 2 mois et 17 ans; elle est en moyenne de trois ans. En principe, cette évolution est fatale; dans

Blanc ; Thèse de Paris, 1885 ;
Delerse ; Thèse de Paris, 1888 ;
Uhthoff ; *Recueil d'Ophtalmologie*, 1889 ;
Rouffinet ; *Gazette des Hôpitaux*, 12 avril 1890.

[1] Il semble que, dans le tabes, les paralysies oculaires *précoces* soient plutôt subites, fugaces et parcellaires, — et que les paralysies *tardives* soient, au contraire, progressives, complètes et tenaces. Les premières, pour quelques auteurs, seraient dues à des névrites périphériques ou à une simple congestion des nerfs, les autres à une altération de leurs noyaux d'origine.

[2] Moebius ; *Arch. f. Augen.*, XXII, pag. 1, 1890.

[3] Charcot; *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, II ; — *Semaine médicale*, 14 février 1891, pag. 52.

quelques cas particuliers, on l'a vue demeurer stationnaire et même rétrocéder.

Souvent les malades sont aveugles longtemps avant d'avoir d'autres symptômes, avant d'être ataxiques notamment. Ainsi, une femme entre comme aveugle à la Salpêtrière en 1855; les accidents visuels avaient débuté en 1850. Les douleurs fulgurantes n'apparaissent qu'en 1860, l'incoordination motrice beaucoup plus tard encore. On comprend l'intérêt qu'il y a à diagnostiquer la lésion dès cette période, et à annoncer ainsi d'avance le début de l'ataxie locomotrice. Il y a d'autant plus d'intérêt à le faire que certains auteurs (Gowers, Bénédikt, Déjerine), signalent un antagonisme très net entre la névrite optique et les troubles d'incoordination motrice; les sujets frappés de cécité dans la période préataxique conserveraient longtemps l'usage de leurs membres inférieurs et, par contre, un tabétique parvenu sans troubles visuels à une période avancée de l'affection peut légitimement concevoir l'espérance de conserver la vue jusqu'à la fin. Ces constatations fréquemment répétées ont permis à Déjerine [1] de conclure que l'amaurose est d'un pronostic favorable au point de vue des troubles moteurs et sensitifs du tabes; elle semble enrayer la sclérose des cordons postérieurs.

Les oculistes (Jæger, de Wecker, Galezowski) posent en principe qu'à l'examen ophtalmoscopique on peut, dès cette période, distinguer l'amaurose tabétique.

La lésion constatée anatomiquement dans ces cas-là est une induration grise progressive du nerf optique; c'est une lésion scléreuse qui commence par la périphérie, s'étend vers les centres et peut aller ainsi quelquefois jusqu'aux corps genouillés et aux tubercules quadrijumeaux. C'est une lésion scléreuse fasciculée, analogue à celle que nous trouverons dans les cordons postérieurs de la moelle.

A l'ophtalmoscope, la papille se présente normalement avec des contours nets, accusés, et une teinte rosée due aux vaisseaux qui sont compris dans son épaisseur. Dans l'amaurose tabétique, il n'y a de changement ni dans la forme, ni dans le contour de la papille, ni dans les vaisseaux du fond de l'œil [2]; seulement le nerf optique a perdu sa transparence, il réfléchit la lumière. La papille n'est plus rosée, mais blanche nacrée.

Un symptôme caractéristique, d'après Galezowski et Benedikt, serait une *achromatopsie* spéciale, consistant dans la perte de la notion du rouge et du vert, avec persistance à un haut degré de la notion du bleu

[1] Déjerine et Johannes Martin; *Société de Biologie*, 22 juin 1889;
Martin; *Semaine médicale*, 9 juillet 1889, pag. CXVI;
Folie-Desjardins; Thèse de Montpellier, 1891.
En mars 1892, au cours d'une visite à Bicêtre, Déjerine nous déclarait qu'il possédait 17 observations précises de tabes arrêté dans son évolution par la cécité.

[2] Les vaisseaux s'atrophient toutefois à une période avancée de l'évolution de la névrite optique.

et du jaune. — Galezowski[1] signale, en outre, dans les premières périodes de l'atrophie papillaire, une diminution dans la perception des images colorées à la périphérie du champ visuel.

On a signalé, d'autre part, un *rétrécissement du champ visuel*, sur la forme duquel les auteurs sont loin de s'entendre : pour les uns il s'agit d'un rétrécissement concentrique, pour les autres d'un rétrécissement périphérique, temporal ou nasal. Charcot a observé le plus souvent un rétrécissement concentrique, irrégulier.— La présence de *scotomes* a été également notée dans certains cas.

Le début est graduel, progressif, par un seul œil.

Vous voyez les différences qui séparent ces lésions de celles de la névro-rétinite que nous avons décrite avec les tumeurs cérébrales. La distinction clinique est donc possible. Charcot cite deux cas difficiles à diagnostiquer (l'un d'ataxie locomotrice, l'autre de tumeur cérébrale du lobe occipital), dans lesquels le diagnostic put être fait par l'ophtalmoscope, alors qu'il n'existait encore que des troubles visuels.

On a étudié dans ces derniers temps l'état de la *pupille* dans l'ataxie locomotrice.

Indiqué déjà par Romberg, le rétrécissement pupillaire (*myosis*) a été surtout signalé par Argyll Robertson (1869), et bien analysé, plus récemment, par Vincent[2], Erb[3], Delecluze, Blanc. La *mydriase*, l'*inégalité pupillaire* (l'une des pupilles étant en état de myosis, l'autre en mydriase), la *déformation des pupilles* (*pupille elliptique* de Berger) ont été également notées.

Vincent a examiné l'état de la pupille chez 82 malades, dont 51 tabétiques, 22 paralytiques généraux et 9 autres atteints de diverses maladies de la moelle et du cerveau.

Sur les 51 tabétiques, 4 seulement présentaient une réaction normale des pupilles ; chez 40 la pupille ne réagissait pas à la lumière, mais était modifiée par l'accommodation ; et, chez 7, il y avait une immobilité absolue des pupilles (le plus souvent avec amaurose).

Sur les 40 cas avec réaction défectueuse ou nulle à la lumière, 23 avaient en même temps du myosis, 11 une pupille normale, et 6 de la mydriase.

En ce qui concerne les périodes de la maladie, Vincent a émis les propositions suivantes : Dans la première période du tabes, les pupilles sont fréquemment élargies ; elles ne réagissent pas, le plus souvent, à la lumière et réagissent au contraire constamment à l'impulsion accommodative ; — à la deuxième période, les pupilles sont plus ou moins rétrécies,

[1] Galezowski ; *Association française pour l'avancement des Sciences*, sept. 1891.

[2] Vincent ; Thèse de Paris, 1877.

[3] Erb ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1879.

insensibles à la lumière, mais elles se rétrécissent nettement dans la vision près et se dilatent dans la vision loin ; — à la dernière période, enfin, les pupilles, plus rarement rétrécies, le plus souvent normales ou élargies, sont en général absolument immobiles.

Bien que ces phénomènes aient été décrits par Vincent et Coingt les premiers, avant Argyll-Robertson, qui en a fait ultérieurement une étude approfondie, on désigne sous le nom de *signe d'Argyll-Robertson* la perte de la réflectivité pupillaire à la lumière [1], avec conservation du réflexe accommodateur [2].

Charcot attache une grande importance à la constatation de ce symptôme pour le diagnostic du tabes. La pathogénie de ce signe est encore obscure ; on doit, semble-t-il, dans son interprétation, tenir compte des travaux de Mendel [3] sur le centre cérébral de la motilité réflexe de la pupille, et des récentes constatations de Morat et Doyon [4], qui ont établi le rôle du grand sympathique dans l'accommodation pour la vision des objets éloignés.

La paralysie générale des aliénés est la seule maladie dans laquelle on retrouve ces phénomènes oculo-pupillaires. Ici, il y a le plus souvent, en même temps, inégalité des deux pupilles. Les autres maladies du cerveau et de la moelle, sauf les paralysies oculaires, les lésions du sympathique cervical ou de la moelle cervicale, n'entraînent pas ce genre de troubles pupillaires.

Ce serait donc un bon signe diagnostique pour le tabes.

Erb arrive à peu près aux mêmes conclusions sur ce symptôme, qu'il appelle *spinale Myosis*. Il l'a trouvé seulement un peu moins souvent que Vincent : 54 % au lieu de 98 %. — Il signale, en outre, l'abolition du réflexe pupillaire à la douleur. Ce dernier consiste dans une dilatation passagère de la pupille que l'on constate, chez l'individu sain, sous l'influence du pincement de la peau ou de toute autre excitation douloureuse portant sur la périphérie.

Nous signalerons encore du côté de l'œil : l'*exophtalmie*, le *rétrécissement de la fente palpébrale* et l'*hypotonie du globe oculaire*, indiqués par Berger [5] et rattachés par cet auteur à une paralysie du grand sympathique.

[1] On désigne sous le nom de *symptôme de Gowers* une anomalie de la contractilité pupillaire à la lumière, probablement antérieure à la perte totale du réflexe, et consistant dans ce fait que la pupille, au lieu de se contracter progressivement et d'une façon continue en face de la lumière, réagit par saccades et brusques oscillations.

[2] Galezowski signale (*Société de Biologie*, 18 février 1888), parmi les signes prodromiques du tabes, une paralysie unilatérale de l'accommodation, sans mydriase ni paralysie de la troisième paire dans son ensemble ; l'anesthésie de la région préorbitaire coïnciderait fréquemment avec l'asthénie accommodative.

[3] Mendel ; *Berl. kl. Woch.*, 23 nov. 1889, n° 47, pag. 1029.

[4] Morat et Doyon ; *Académie des Sciences*, 8 juin 1891.

[5] Berger ; *Académie des Sciences*, 4 juin 1888 ; — *Arch. f. Augen*, 1888-89 ; — *Revue de Médecine*, mars 1890.

Le *trijumeau* peut être également atteint dans l'ataxie locomotrice. Hayem [1] a publié, à ce sujet, un cas remarquable dans lequel le malade éprouva tout le temps une sensation de tiraillement et de tension de chaque côté du nez, qu'il comparait à la sensation produite par une enflure ; il y eut aussi diminution de la sensibilité cutanée à la face.

Mais c'est Pierret [2] qui a étudié d'une manière complète ces symptômes de l'ataxie dans la sphère du trijumeau.

Il y a quelquefois des douleurs de la face analogues à celles des membres, avec le type fulgurant et le type persistant ou continu. Elles siègent le plus souvent le long des rameaux orbitaires et laissent ordinairement après elles une zone d'hyperesthésie. — On peut encore observer des paralysies de la cinquième paire, déterminant une anesthésie de la face plus ou moins profonde (*masque facial* des ataxiques) — Enfin, comme conséquence de la lésion des nerfs sensitifs, survient de l'incoordination motrice dans les muscles animés par les racines motrices du trijumeau.

Pierret a également étudié les troubles qui surviennent parfois, dans la même maladie, du côté du *nerf auditif* [3]. Il démontre «que le nerf auditif peut, dans le cours du tabes, donner naissance à des symptômes qui pourront varier en intensité, depuis la simple dureté de l'ouïe jusqu'à la surdité complète, depuis les bourdonnements jusqu'aux bruits de cloches, depuis le vertige passager jusqu'à la chute. On devra, en outre, se rappeler que le tabes peut débuter par le nerf auditif aussi bien que par le nerf optique, et, dans le pronostic d'un vertige de Ménière, on pourra réserver une place pour l'évolution du tabes. C'est ainsi que l'on verra des sourds devenir ataxiques, ainsi que cela se passe pour certains aveugles».

Divers auteurs, Fournier et Althaus notamment, ont insisté sur les troubles auditifs du tabes.

Pour le premier de ces médecins, la surdité tabétique présente : 1° une évolution rapidement progressive ; 2° une tendance à la bilatéralité ; 3° une intensité excessive ; 4° une incurabilité habituelle ; 5° l'absence, du côté de l'appareil auditif, de toute lésion appréciable pendant la vie du malade. On peut aussi observer le syndrome de Ménière complet, mais sous une forme adoucie, mitigée.

Plus récemment, Marie et Walton [4] ont exposé l'étude du *vertige auriculaire* des tabétiques ; ce phénomène tiendrait, d'après eux, tantôt à une sclérose de l'appareil de transmission, tantôt à l'altération de ces

[1] Hayem ; *Société de Biologie*, 1er août 1876. — *Gazette médicale*, n° 19, pag. 219.

[2] Pierret; *Essai sur les symptômes céphaliques du tabes dorsalis ;* Thèse de Paris, 1876, n° 100.

[3] Pierret ; *Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie*, 1877, n° 2.

[4] Marie et Walton ; *Revue de Médecine*, 1883, pag. 42.

fibres du nerf auditif qui constituent « le nerf de l'espace ». Marina[1] a démontré l'hyperexcitabilité électrique du nerf auditif.

On a encore décrit sous le nom d'*allochirie auditive*[2] un phénomène assez fréquent chez les tabétiques et consistant en ce fait que les impressions auditives sont perçues du côté opposé à leur émission.

Tout récemment, enfin, Morpurgo[3] a établi que 81 % des tabétiques présentent des troubles auditifs, dûs le plus souvent à une lésion de l'appareil récepteur (névrite auditive), les altérations de l'appareil de transmission étant moins fréquentes et accessoires.

Du côté des appareils *olfactif* et *gustatif*, on a noté chez quelques tabétiques de l'*anosmie* et de l'*agueusie*, ou des sensations désagréables purement subjectives (Hanot et Joffroy).

Nous signalerons encore les symptômes observés dans le domaine du *pneumogastrique* et du *spinal*. Jean[4] a publié une observation dans laquelle il y avait de violents accès de toux quinteuse, rauque, convulsive, comme la coqueluche ; en même temps la déglutition était gênée : le malade avalait difficilement et par une contraction spasmodique des muscles pharyngiens.— Féréol avait déjà, en 1868, réuni six faits analogues.— Budin[5], dans un rapport sur l'observation de Jean, cite quelques autres faits du même ordre, et rapproche ces symptômes laryngo-pharyngiens des autres phénomènes céphaliques du tabes[6].

Isaza[7] a spécialement étudié, dans ces derniers temps, les *symptômes bulbaires* de l'ataxie. Il cite une observation de Hanot représentant la forme bulbaire de cette maladie, caractérisée par des phénomènes respiratoires indiquant comme siège de la lésion les trois dernières paires crâniennes ; elle est ordinairement rapide dans sa marche et se termine promptement par la mort[8].

[1] MARINA ; *Arch. f. Psych.*, XXI, pag. 156.
Voy. aussi CHATAIGNER ; Thèse de Paris, 1889.

[2] GELLÉ ; *Société de Biologie*, 14 janvier 1888.
Voy. sur l'allochirie sensorielle en général : BOSC ; *Revue de Médecine*, 1892.

[3] MORPURGO ; *Arch. f. Ohrenheilk.*, 1890.

[4] JEAN ; *Société Anatomique*, 1877. — *Progrès médical*, 1877.

[5] BUDIN ; *Société Anatomique*, 1877.— *Progrès médical*, 1877, pag. 5.

[6] GRABOWER (*Deut med. Woch.*, 7 juillet 1892, n° 27, pag. 633) a récemment attiré l'attention, à propos d'un cas personnel, sur la paralysie isolée de certains muscles du larynx dans le tabes.

[7] ISAZA ; Thèse de Paris, 1878.

[8] Nous avons observé, chez un malade présentant à la fois de l'ataxie locomotrice et de la paralysie générale, des crises bulbaires très remarquables : tout d'un coup, après une fatigue ou une excitation, la face changeait de couleur ; il se cyanosait ; la respiration et la circulation se ralentissaient ; cela allait quelquefois jusqu'à la syncope, et il a fallu une fois pratiquer la respiration artificielle pendant quelques minutes pour le faire revenir à lui. (Cette observation a été publiée par le Dr ESTORC.)
Une autre malade, actuellement en traitement dans le service de la Clinique,

Il est facile de comprendre combien cette étude récente des symptômes céphaliques facilite, dans certains cas mal dessinés, le diagnostic de l'ataxie locomotrice.

Les *douleurs fulgurantes* avaient été bien étudiées par Duchenne ; on a peu changé à sa description.

Elles surviennent par *crises*, dont la durée varie d'une demi-heure à plusieurs jours, et qui se produisent tantôt spontanément et à date fixe, tantôt sous l'influence d'une cause occasionnelle quelconque (froid, émotion, fatigue). Ces crises ont une intensité variable suivant la forme de tabes à laquelle on a affaire ; elles en marquent généralement le début et disparaissent ou s'atténuent généralement quand survient l'incoordination motrice.

Les douleurs fulgurantes sont superficielles, elles paraissent siéger dans la peau, sont exagérées par le contact des vêtements et, au contraire, s'atténuent sous l'influence d'une pression un peu forte.

On a observé seulement, en plus, que des *éruptions cutanées* peuvent, dans certains cas, dessiner le nerf douloureux. Ainsi, Charcot a vu, pendant un accès douloureux très intense chez un ataxique, une éruption d'ecthyma se développer sur le trajet du petit nerf sciatique d'abord, du saphène interne ensuite. Dans d'autres cas, on a observé des éruptions papuleuses ou lichénoïdes, de l'urticaire, du zona, des éruptions pustuleuses.

Ce ne sont pas des éruptions banales, mais des troubles trophiques liés aux crises de douleurs fulgurantes, apparaissant et disparaissant en même temps que ces crises et se produisant le long des mêmes nerfs.

En même temps que ces douleurs, les malades éprouvent quelquefois aussi une gêne thoracique fixe et persistante *(constriction thoracique)*; ils sont serrés comme dans un étau ou dans un corset [1].

présente également des crises bulbaires sur lesquelles nous venons d'attirer l'attention dans des leçons récentes *(Nouveau Montpellier médical*, décembre 1892 — janvier 1893).

Parmi les symptômes bulbaires du tabes, nous citerons : les crises laryngées, les vomissements incoercibles, la tachycardie permanente, certaines paralysies oculaires tenant à la lésion des noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil, la paralysie du voile du palais (SCHNELL, *Association française pour l'avancement des Sciences*, septembre 1891), l'anesthésie pharyngée, la polyurie, la glycosurie, etc.

Voyez aussi, plus loin, ce qui a trait à l'hémiatrophie de la langue.

[1] FOURNIER parle d'un malade dont l'habitus « était celui d'un asthmatique en état de crise, ou d'un sujet en proie à une lésion cardiaque avancée. Il fallait véritablement le secours de l'auscultation pour arriver à se convaincre de l'intégrité complète des organes thoraciques ». En général, les douleurs en ceinture n'ont pas une pareille intensité ; ce sont des sensations pénibles surtout par leur continuité.

Les douleurs fulgurantes peuvent être le symptôme unique de la maladie. Ainsi, dans un cas remarquable de Charcot et Bouchard [1], il n'y eut que ces douleurs sans incoordination motrice, et on trouva à l'autopsie la sclérose commençante des cordons postérieurs de la moelle. C'est en s'appuyant sur ces faits frustes que Charcot voudrait substituer le mot *tabes dorsalis*, qui ne préjuge rien, au mot *ataxie locomotrice*, qui est souvent inexact. En tout cas, il faut savoir qu'il y a des cas d'ataxie locomotrice progressive sans ataxie.

Les douleurs rapides comme l'éclair ne sont pas les seules que l'on observe à cette période de l'ataxie. Il y en a d'autres, plus durables, dont Vulpian a donné une bonne description.

« Les malades les comparent à des morsures violentes, à des déchirements, à des arrachements des chairs ; ils disent qu'il leur semble qu'on enfonce dans les tissus une tige de fer [2], un clou, en lui imprimant des mouvements de rotation ; ou bien encore, telle ou telle région de leurs membres leur semble serrée violemment comme par une lame de fer (douleurs en bracelets, en brodequins, en anneaux, etc.). Les douleurs siègent, soit dans tel ou tel point de la cuisse, de la jambe, du pied ou du bras, de l'avant-bras, de la main, soit au niveau des jointures ; dans ce dernier cas, ce peuvent être de véritables arthralgies, plus ou moins intenses. Ces douleurs, tout en étant passagères, le sont cependant beaucoup moins que les premières ; parfois même elles offrent une durée notable. On voit de ces douleurs qui persistent, soit avec une intensité constante, soit avec des atténuations et des exacerbations alternatives, pendant plusieurs heures ou même plusieurs jours. Ces douleurs persistantes sont d'ordinaire circonscrites, peu étendues, sans relations de siège bien évidentes avec telle ou telle branche nerveuse ; tantôt elles se manifestent chaque fois dans les mêmes régions ou à peu près, tantôt elles occupent des points différents à chaque reprise. »

Marie distingue dans sa description cinq variétés de phénomènes douloureux pouvant se manifester, chez les tabétiques, au niveau de la périphérie (cuisses, mollets, bord cubital de l'avant-bras et de la main).

1° Des *douleurs fulgurantes* proprement dites, se manifestant sous la forme d'un « éclair douloureux » ou de « commotion électrique » (Charcot), sillonnant le membre dans toute ou presque toute sa longueur ;

2° Des *douleurs lancinantes*, aussi rapides et aussi passagères que les précédentes, mais sans aucune propagation ; elles naissent et meurent au même point ;

3° Des *douleurs térébrantes*, moins rapides et très localisées ; le

[1] Charcot et Bouchard ; *Société de Biologie*, 1866.

[2] Chez un malade de Fournier, les élancements, qui étaient ordinairement comme des coups d'épingle, devenaient quelquefois des coups de canif ou de poinçon, et même un jour, à la Bourse, parurent être de véritables coups de poignard.

malade « sent qu'on lui visse quelque chose dans les chairs ; il lui semble que la pénétration s'accompagne d'un mouvement de torsion » ;

4° Des *douleurs ardentes*, qui se manifestent sous forme de sensation de brûlure plus ou moins localisée et transitoire ;

5° Des *douleurs à caractère permanent* (douleurs en ceinture, en bracelet, en brodequin, sensation de brûlure localisée et persistante)[1].

A côté des douleurs fulgurantes, il faut placer les accès de douleurs *viscérales*, bien étudiées encore par Charcot.

Dans certains cas, ce sont des douleurs *vésicales* et *uréthrales*, avec besoin fréquent d'uriner et miction très douloureuse. Chez d'autres, ce sont les crises *rectales* ou *anales*, qui peuvent précéder les douleurs fulgurantes et les accompagner ensuite ; subitement, le malade éprouve une sensation comparable à celle qui serait due à l'intromission brusque et forcée d'un corps volumineux dans le rectum ; à la fin de l'accès, il y a toujours besoin d'expulsion, et souvent défécation effective.

Les crises *gastriques* constituent le phénomène le plus important de cet ordre. Le fait avait été mentionné assez souvent, comme simple détail d'observation, par Topinard notamment. En 1858, Gull indiquait déjà les rapports de ces crises gastriques avec une maladie spinale qui devait être l'ataxie locomotrice, encore inconnue. La véritable étude de ces symptômes dans leurs rapports avec l'ataxie a été faite en France par Delamare[2], et surtout par Charcot[3] et ses élèves[4].

Tout à coup, le plus souvent au moment des crises fulgurantes dans les membres, le malade sent de vives *douleurs* partant des aines et remontant jusqu'à l'épigastre, où elles se fixent. En même temps, il éprouve des douleurs dans les épaules, avec des irradiations dans le tronc. Le pouls s'accélère, sans chaleur à la peau. Les *vomissements* sont incessants : alimentaires d'abord, ils sont formés ensuite d'un liquide muqueux, incolore, mêlé de bile et quelquefois de sang[5]. Les douleurs cardialgiques peuvent devenir atroces, et, surtout quand elles se combi-

[1] Des douleurs fulgurantes à localisation périphérique, nous rapprocherons les *crises de courbature musculaire*, décrites par Pitres (*Progrès médical*, 1884) ; ces crises surviennent brusquement, sans cause, disparaissent de même et se traduisent par une sensation très pénible d'endolorissement et de lassitude, portant de préférence sur les muscles des membres ou les masses sacro-lombaires.

Voyez également, sur la question des douleurs fulgurantes, la thèse de Dubuc (Bordeaux, juillet 1892).

[2] Delamare ; Thèse de Paris, 1866.

[3] Charcot ; Leçons du mardi, 1888-89.

[4] Dubois ; Thèse de Paris, 1868.

[5] Depuis 1885, Sahli, Rosenthal, Simonin (de Lyon), Hoffmann, ont étudié la composition du liquide vomi durant les crises gastriques des tabétiques ; ils ont signalé, en particulier, l'hypersécrétion et l'hyperacidité du suc gastrique, et constaté jusqu'à 0,30 p. 100 d'acide chlorhydrique, au lieu du chiffre normal de 0,17 p. 100 (Ch. Richet).

nent avec les fulgurations dans les membres, elles peuvent rendre la situation affreuse. Ces crises, qui apparaissent et disparaissent avec une égale brusquerie, durent de deux à trois jours, et, chose remarquable, l'estomac fonctionne très bien dans l'intervalle des accès.

C'est là une forme de *gastralgie* qui n'est pas mentionnée dans les maladies de l'estomac, et qu'il faut bien reconnaître pour ne pas la confondre avec la gastralgie ordinaire. Marie compare ingénieusement les crises gastriques du tabes, au double point de vue de l'intensité des symptômes et de la dépression nerveuse qui lui succède, aux violentes atteintes du mal de mer, tel qu'il se présente chez les sujets particulièrement susceptibles.

Quant à la répétition des crises, elle est éminemment variable; chez certains sujets elles reviennent avec une certaine périodicité et peuvent se reproduire indéfiniment pendant toute la vie du malade. Toutefois, dans les cas les plus habituels, elles disparaissent, comme les autres douleurs fulgurantes, au bout de quelques années[1].

Charcot a décrit certaines *formes anormales* des crises gastriques; les unes sont caractérisées par la prédominance d'un phénomène tel que les douleurs (au point de simuler une colique hépatique, une colique néphrétique ou un empoisonnement), le collapsus ou la flatulence; d'autres, par l'absence de vomissements ou de douleurs; d'autres, enfin, par la durée très courte ou très prolongée de la crise.

M. Raynaud[2] a encore décrit des crises *néphrétiques* du même ordre; ce sont des accès simulant absolument de véritables coliques néphrétiques calculeuses, seulement sans aucun trouble urinaire : ni gravier, ni sable, ni catarrhe. Ces crises furent observées dans un cas d'ataxie locomotrice avec lésion caractéristique.

Teissier[3] (de Lyon) a observé aussi plusieurs fois des troubles viscéraux semblables. Seulement il insiste sur ce fait que ces phénomènes se rencontrent au début de beaucoup d'affections du système nerveux. Charcot avait du reste déjà reconnu leur existence dans certaines formes de paralysie générale. Pour que ces signes prennent une valeur diagnostique absolue, il faut donc qu'ils soient combinés avec d'autres, les douleurs fulgurantes des membres notamment[4].

Nous décrirons plus loin les *crises laryngées*, dans lesquelles la douleur joue un rôle tout à fait accessoire par rapport aux autres symptômes constitutifs de la crise.

Tout récemment, Horatio Wood[5] a signalé une curieuse localisation,

[1] RENDU; *Des crises gastriques préataxiques*; in *Leçons de Clinique médicale*, 1890, pag. 420.

[2] RAYNAUD; *Académie de Médecine*, 1876.

[3] TEISSIER; *Congrès de Clermont*, 1876.

[4] Nous reviendrons plus loin sur les troubles cardiaques des tabétiques, que nous avons essayé de rattacher aux phénomènes douloureux de cette maladie.

[5] HORATIO WOOD; *Semaine médicale*, 1er février 1893, pag. 45.

des douleurs fulgurantes sur l'ensemble de système ganglionnaire *(crises tabétiques lymphopathiques)*; dans le cas rapporté par cet auteur, les ganglions devenaient, à chaque crise, volumineux et extrêmement douloureux.

Ces crises de douleurs, viscérales ou dans les membres, s'accompagnent assez souvent de *contractures*. C'est là un phénomène sur lequel on n'insiste pas assez dans l'histoire de l'ataxie. Onimus l'a cependant soigneusement signalé, et nous avons eu souvent l'occasion de l'observer.

Nous avons même vu un ataxique qui avait des crises de contractures généralisées, avec perte de connaissance, toutes les fois qu'il fermait les yeux et voulait faire agir les muscles ataxiques. Chez ce malade, tous les accès de douleurs fulgurantes s'accompagnaient de violentes contractures, et quelquefois de crises analogues à celles dont nous venons de parler.

Dans ces derniers temps, on a analysé de plus près les *troubles génito-urinaires* de l'ataxie (Erb, Fournier, Berger), et on leur a reconnu une grande importance, surtout pour le diagnostic des périodes précoces du tabes[1].

Du côté de la *sécrétion* urinaire, on a noté une polyurie paroxystique[2], la glycosurie[3], la diminution de l'urée, l'abaissement du chiffre total de l'acide phosphorique, avec exagération des phosphates terreux, enfin l'augmentation des chlorures (Livon et Alezais)[4].

Les troubles de l'*excrétion* urinaire sont plus caractéristiques; la vessie est un organe dont les tabétiques ont perdu le contrôle ; c'est, suivant l'expression de Marie, « un instrument dont ils ne savent plus jouer avec toute la délicatesse nécessaire ».

La parésie vésicale est très fréquente et se manifeste, soit par de l'*incontinence* (Vulpian), soit par de la *rétention* (Erb) d'urine. La miction est difficile, soit à la fin pour expulser les dernières gouttes d'urine, soit dès le début pour faire sortir les premières gouttes; quelquefois le jet ordinaire se fait en plusieurs temps et très longuement. Les malades n'urinent « qu'en plusieurs actes » (Fournier), et, comme le fait spirituellement remarquer Marie, les « entr'actes » sont si longs que souvent les spectateurs, quand il y en a, ne tardent pas à se lasser. La rétention peut aller jusqu'à nécessiter l'immersion dans un bain tiède ou même le cathétérisme : deux malades de Fournier ne pouvaient uriner qu'accroupis. Ce sont les « *faux urinaires* » de Guyon, et c'est presque toujours, dans les cas de ce genre, un chirurgien qui porte le diagnostic de tabes.

[1] Voyez GREFFIER; Thèse de Paris, 1884.
[2] FÉRÉ; *Archives de Neurologie*, 1884.
[3] BL. EDWARDS; *Revue de Médecine*, août 1886.
[4] LIVON et ALEZAIS; *Marseille médical*, avril-mai 1888.

D'autres fois, les tabétiques ont une moindre aptitude à retenir leurs urines; ils perdent ainsi facilement quelques gouttes d'urine quand le besoin n'est pas immédiatement satisfait, ou à la suite d'une émotion subite, d'une distraction. Le malade, dit Fournier, n'a conscience de la chose que quand elle est faite.

Il peut y avoir aussi anesthésie uréthrale et vésicale; les besoins d'uriner sont alors abolis ; le tabétique n'urine que quand la vessie gêne par son volume dans le ventre ou même uniquement par raison, à heures fixes.

Plus rarement, le phénomène est inverse ; c'est un ténesme qui peut se compliquer des crises uréthrales que nous avons déjà décrites.

La diminution ou l'abolition de l'appétit vénérien [1] est d'observation à peu près constante dans le tabes, et s'accompagne souvent d'anesthésie des organes génitaux externes (gland, fourreau de la verge, scrotum). Enfin la puissance virile est notablement affaiblie, ou même supprimée [2]. Quelquefois cette impuissance est précédée d'une période de satyriasis (désirs incessants de coït et aptitude anormale à le répéter) ; mais l'excitation, toute « en façade », n'est bien souvent suivie d'aucune éjaculation.

L'*impuissance* est souvent précédée d'une période d'anesthésie [3], dans laquelle les érections sont courtes et insuffisantes ; l'éjaculation se produit alors prématurément et sans développer de sensation voluptueuse, quelquefois même avec une sensation désagréable ou douloureuse.

Enfin, on a noté de la spermatorrhée chez divers tabétiques, surtout parmi ceux qui ont fait des excès de coït ou de masturbation.

Chez la femme, ces troubles génitaux sont plus rares. Charcot et Bouchard ont cependant signalé (1866) des sensations voluptueuses venant par accès, comparées par la malade à celle du coït. Pitres [4] a insisté sur la description et la fréquence de ces *crises clitoridiennes*, dont nous avons récemment observé un exemple fort remarquable [5].

[1] Voyez Brouardel ; *Gazette des Hôpitaux*, 1887-1888.

[2] Le tabétique, privé à la fois de l'appétit vénérien et des moyens de le satisfaire, est, suivant l'expression de Marie, un « impuissant résigné », contrairement à la plupart des névropathes, qui sont, eux, des « impuissants affamés ».

[3] Rivière ; *De l'anesthésie et de l'atrophie testiculaires dans l'ataxie locomotrice*. Thèse de Bordeaux, 1886 ;

Bitot et Sabrazès ; *Analgésie et atrophie des testicules dans le tabes* (*Revue de Médecine*, novembre 1891).

Nous signalerons plus loin, à propos des troubles de la réflectivité chez les tabétiques, la disparition des réflexes crémastérien et bulbo-caverneux.

[4] Pitres ; *Progrès médical*, 1884, pag. 729.

[5] *Nouveau Montpellier médical*, décembre 1892.

Morselli (*Giornale di Neuropathol.*, 1890, pag. 117) a récemment décrit, sous le nom de *crises vulvo-vaginales* des tabétiques, des crises douloureuses, véri-

II. Période d'ataxie. — En ce qui concerne la deuxième période du tabes, nous allons résumer et compléter ce qu'a dit Duchenne sur les *troubles moteurs* et *sensitifs* de l'ataxie, en y ajoutant l'étude plus récente des *troubles trophiques* et *vaso-moteurs*.

A. La magistrale description, formulée par Duchenne, des *troubles de la motilité* dans le tabes, schématise admirablement, même à l'heure actuelle, ce groupe de symptômes. Nous aurons bien peu de chose à y ajouter.

1° Aujourd'hui comme à l'époque de Duchenne, le tabes est essentiellement caractérisé par « l'*abolition progressive de la coordination des mouvements et une paralysie apparente, contrastant avec l'intégrité de la force musculaire* [1] ».

L'*incoordination motrice*, ou *ataxie* proprement dite, porte presque exclusivement sur les membres inférieurs. Elle ne se manifeste que pendant les mouvements ; au repos, hors de certaines circonstances exceptionnelles que nous analyserons plus loin, il n'existe pas de mouvements anormaux.

La direction générale du mouvement volontaire est conservée chez l'ataxique ; mais il existe un défaut de proportion entre le but à accomplir et l'effort que réalise le sujet ; là où, à l'état normal, il consacrerait un effort équivalent à 10 kilogr., l'ataxique exécute une contraction de 30 kilogr. par exemple, et naturellement le mouvement qui en résulte se trouve exagéré en conséquence.

La *démarche ataxique* est des plus caractéristiques ; Marie en trace, dans son livre, un saisissant tableau : « Voyez, dit-il, avec quelle peine ce malheureux homme exécute les quelques pas qu'il a à faire dans cette salle. Il vient de se lever de sa chaise, et ce n'est pas sans quelque difficulté qu'il a pris son équilibre debout ; vous l'avez vu rassembler ses forces, concentrer son attention, avant d'accomplir cette redoutable traversée ; enfin il s'est décidé, et brusquement le départ s'est effectué. Le voilà maintenant qui semble plutôt nager que marcher, battant l'air de mouvements fous, puis frappant le sol de ses pieds et de sa canne, comme avec un cliquetis de combat ; et c'est en effet pour lui une lutte véritable, dans laquelle il succomberait sans doute si nous n'étions là pour prévenir sa chute. Analysez ses mouvements : vous constatez que les jambes sont lancées en avant ou sur les côtés avec une violence extrême ; elles s'élèvent trop haut, elles s'abaissent trop vite, et le plus

tables douleurs fulgurantes, portant sur la sphère génitale, ne s'accompagnant d'aucune sensation érotique, et probablement dues à un spasme des muscles constricteurs du vagin.

[1] Nous ne reviendrons pas sur les preuves, données par Duchenne, de l'intégrité de la force musculaire.

souvent sont projetées trop loin, soit en avant, soit de côté. Ces larges mouvements latéraux des membres inférieurs impriment quelquefois à la démarche un aspect particulier : on dit alors que les malades *fauchent*. Quant au bruit qu'ils font en frappant violemment du talon contre le sol, on le désigne par l'expression *talonner* ».

Démeny et Quénu[1] ont fait une intéressante application des procédés photochronographiques de Marey à la démarche des ataxiques.

Dans les cas moins accentués que ceux répondant à la description précédente, on a recours, pour mettre en lumière l'incoordination, à certains artifices qui ont été signalés par Fournier. On fait lever brusquement le malade ; — une fois en marche, on l'engage à s'arrêter tout d'un coup ; — on lui fait faire subitement volte-face ; — on le fait tenir debout sur un seul pied, puis marcher à cloche-pied, les yeux alternativement ouverts et fermés.— (Dans tous ces cas, les tabétiques, même au début, ne peuvent parvenir à exécuter l'ordre avec la précision de l'individu sain). — Enfin, vous pouvez prier le sujet chez lequel vous soupçonnez l'ataxie de descendre un escalier sous vos yeux *(signe de l'escalier)*; vous profitez, dès lors, pour faire votre diagnostic, de la lenteur et de la circonspection avec lesquelles il exécute l'ordre en s'aidant de la rampe.

Les membres supérieurs sont bien plus rarement et moins complètement frappés d'incoordination; toutefois il n'est pas rare de l'observer à un degré très léger, sous forme de maladresse habituelle, par exemple[2].

2° On donne le nom de *phénomène de Romberg* à un symptôme qui « consiste dans l'impossibilité où se trouvent les tabétiques de se tenir d'aplomb dans l'obscurité, soit qu'il fasse nuit, soit que le malade vienne à fermer les yeux. On voit se produire alors, ajoute Raymond, des mouvements de titubation qui aboutiraient à une chute si le malade ne trouvait à s'appuyer contre un corps résistant ».

Ce symptôme, qui peut être observé aussi bien durant la marche que pendant la station debout, nous paraît nécessiter, pour se produire, un *brusque passage de la lumière à l'obscurité*[3]. En effet, dès les premières périodes du tabes, les troubles en question se manifestent dans des circonstances déterminées : c'est le matin, au lever, quand le sujet ferme les yeux pour plonger la tête dans sa cuvette ; c'est encore lorsqu'il met sa chemise en la faisant passer autour de sa tête, — que

[1] Démeny et Quénu ; *Académie des Sciences*, avril 1889.

[2] Voyez Déjerine ; *Contribution à l'étude de l'ataxie locomotrice des membres supérieurs* (*Archives de Physiologie*, 1888, tom. I, pag. 3).

Weir Mitchell ; *Med. New.*, 21 avril 1888.

[3] Nous reviendrons, au chapitre de la physiologie pathologique du tabes, sur la pathogénie du signe de Romberg, à l'étude de laquelle nous avons consacré un récent travail (*Archives de Neurologie*, 1893).

les phénomènes précédemment décrits viennent, sans l'inquiéter encore, frapper l'attention du malade.

A côté du signe de Romberg, nous devons signaler les *effondrements*, si fréquents dans le tabes et dont l'importance a été mise en lumière par Charcot : « Un malade, qui jusque-là marchait assez bien, sent tout à coup ses jambes manquer sous lui et tombe à l'improviste, parfois au milieu de la chaussée, risquant de se faire écraser. Son pied n'a pas buté, il n'a fait aucun faux pas ; ce sont ses jambes qui ont fléchi involontairement, ou mieux qui se sont tout d'un coup soustraites au contrôle de sa volonté. Une seconde plus tard, il a repris sur elles tout son pouvoir, il se relève et continue à marcher comme auparavant. C'est là le phénomène du « *giwing way of the legs* » des auteurs anglais (Buzzard). Il peut être précoce et se montrer avant la période d'incoordination, ou survenir pendant celle-ci » (Marie).

3° En 1877, dans une revue sur l'athétose[1], nous avons attiré l'attention sur certains *mouvements anormaux*, signalés pour la première fois par Rosenbach[2] et survenant chez les ataxiques au repos.

Ces mouvements ont fait, depuis, l'objet de divers travaux : Audry[3], Laquer, Stern[4], Oppenheim[5], Marie[6], les ont étudiés, et nous-même[7] avons insisté de nouveau sur ce sujet dans de récentes leçons.

Les mouvements anormaux dont il est question n'ont rien à faire avec l'incoordination motrice, puisqu'ils surviennent au repos, au lieu que les anomalies classiques de la motilité, chez le tabétique, portent sur les mouvements volontaires. Ils sont involontaires, d'aspect choréiforme ou athétosiforme ; par conséquent brusques, irréguliers, illogiques, dans le premier cas, – lents, réguliers, étendus, reptatoires, dans le second. Ils passent souvent inaperçus des malades eux-mêmes.

Marie rattache ces mouvements à un trouble du sens musculaire ; nous aurions plutôt tendance à y voir un trouble particulier du *tonus*[8], c'est-à-dire de cet état de contraction statique, involontaire et inconsciente, qui, au repos, maintient les membres et le corps tout entier dans la position qui a succédé au mouvement volontaire.

4° Enfin, on peut voir, chez les ataxiques, survenir des *paralysies*[9].

Le plus fréquemment, elles se produisent à la période ultime du tabes;

[1] *Montpellier médical*, 1877.
[2] ROSENBACH ; *Virchow's Archiv.*, tom. LXVIII.
[3] AUDRY ; *Revue de Médecine*, 1877 ; — *Traité de l'athétose double*, 1891.
[4] STERN ; *Arch. f. Psych.*, tom. XVII.
[5] OPPENHEIM ; *Berl. klin. Woch.*, 1889, pag. 965.
[6] MARIE ; *loc. cit.*, pag. 171.
[7] *Nouveau Montpellier médical*, décembre 1892.
[8] Voy. plus haut, pag. 478.
[9] Nous reviendrons plus loin, à propos de la physiologie pathologique, sur les paralysies que l'on observe dans le cours du tabes.
Voy. PIERRET ; *Lyon médical*, 30 janvier 1887.

mais, d'autres fois, on les observe au cours de la phase qui nous occupe. Fournier, dans une statistique portant sur 224 cas, les a notées 41 fois.

L'hémiplégie est la forme la plus ordinaire[1]; cette hémiplégie des tabétiques a été étudiée par Debove[2] et, plus récemment, par Bl. Edwards[3] et Minor[4].

A part un cas récent de Goldflam[5], on n'a jamais observé, consécutivement à la paralysie, de symptômes d'irritation des cordons latéraux, par conséquent ni contractures, ni exagération des réflexes, ni trépidation épileptoïde.

On a également signalé l'existence, chez les tabétiques, d'une paralysie faciale ayant les allures de la paralysie faciale périphérique; on a encore observé la paraplégie ou certaines paralysies limitées à un territoire nerveux déterminé : paralysie radiale (Déjerine), paralysie des muscles de l'éminence thénar (Remak, Möbius), des muscles masticateurs (Schultze).

Ces paralysies sont habituellement incomplètes et de courte durée. Elles relèvent tantôt d'une lésion organique (portant sur les cordons latéraux pour les uns, sur les nerfs périphériques pour les autres), tantôt d'une hystérie surajoutée au tabes (Charcot).

B. Les *troubles sensitifs* ne sont pas moins variés que les troubles moteurs[6].

Nous passerons successivement en revue :

1° Les *paresthésies*, ou anomalies dans la perception des impressions;

2° Les *anesthésies*, avec ou sans dissociation de la sensibilité ;

3° Les *hyperesthésies* ;

4° La *perte du sens musculaire*.

1° *Paresthésies*.— Vulpian[7] a d'abord repris l'étude des *retards dans la sensibilité* : trois, quatre, cinq secondes peuvent s'écouler après l'excitation, et, une fois que la sensation est perçue, elle dure plus qu'à l'état normal. Il cherche à expliquer le fait par le passage obligé de toutes les impressions sensitives à travers la substance grise, les cordons postérieurs étant altérés.

Remak a prétendu que ce retard n'existait que pour les perceptions

[1] Nous laissons de côté les paralysies, si fréquentes, des muscles oculaires, que nous avons décrites en détail à propos de la première période.

[2] Debove ; *Progrès médical*, 1881.

[3] Bl. Edwards ; Thèse de Paris, 1889.

[4] Minor ; *Zeits. f. kl. Med.*, XIX, pag. 401.

[5] Goldflam ; *Berl. kl. Woch.*, 1891, n° 8.

[6] Nous ne reviendrons pas sur la description des *douleurs fulgurantes*, qui marquent en général les débuts de l'affection, mais peuvent persister durant la deuxième période du tabes.

[7] Vulpian ; *Archives de Physiologie*, 1868.

douloureuses et pas pour les perceptions tactiles ; il a construit toute une théorie sur ce fait, qui n'a pas été vérifié par Vulpian et Richet.

Richet[1] a complété les recherches de Vulpian ; il a montré que le retard dans les perceptions augmente quand on s'éloigne du centre. Ainsi, il est de 0,2 de seconde au genou, d'une seconde à la jambe, de 4 secondes aux orteils. De plus, la vitesse de transmission augmente avec l'intensité de l'excitation.

Les anomalies dans la perception des impressions peuvent porter, non seulement sur la durée de l'« incubation sensitive », c'est-à-dire l'intervalle compris entre l'excitation périphérique et la sensation interprétée, mais encore sur l'interprétation elle-même du siège et de la nature des excitations, sur la durée de la sensation, etc. C'est ainsi que l'on peut observer les troubles suivants :

La *métamorphose des sensations :* une piqûre provoque, par exemple, une sensation de brûlure.

La *localisation défectueuse des sensations :* la sensation est rapportée à un siège autre que son point de départ.

Le *rappel des sensations* (Remak, Naunyn) : une excitation unique provoque, à divers intervalles plus ou moins éloignés, des sensations correspondant à sa nature et à son intensité ; si bien qu'à un moment donné le sujet accusera des sensations ne répondant à aucune excitation actuelle, mais bien à une excitation antérieure.

Marie désigne, en outre, sous le nom de *tétanos sensitif* le phénomène suivant : « Le malade se trouve dans l'impossibilité de compter les piqûres que vous lui avez faites, dès qu'elles sont un peu fréquentes et que par conséquent il ne s'écoule entre elles qu'un court intervalle de temps. Les sensations produites par chacune d'elles s'additionnent et se fondent dans une sensation de piqûre unique. Il y a là, ce me semble, — ajoute-t-il — quelque chose d'assez comparable à ce qu'on désigne sous le nom de *tétanos physiologique*, phénomène qui consiste, comme vous le savez, en ce qu'un certain nombre d'excitations électriques assez rapprochées les unes des autres (au moins 30 par seconde), au lieu de déterminer dans un muscle un nombre équivalent de secousses, produisent la contraction permanente de ce muscle par suite de la fusion entre elles des différentes secousses ».

La *polyesthésie* (Fischer) consiste dans la pluralité des impressions correspondant à une excitation unique : une seule piqûre provoque plusieurs impressions simultanées.

La *summation des excitations* représente, d'après Marie, un état opposé au « rappel des sensations ». Une seule excitation est impuissante à provoquer une sensation ; par contre, plusieurs excitations successives finissent, en additionnant leurs effets, par engendrer une sensation unique, qui représente la « somme » ou le total des excitations mises en jeu.

[1] RICHET ; *Société de Biologie*, 1876.

L'*épuisement aux excitations* (Remak, Stern) est, inversement, caractérisé par l'atténuation progressive, allant jusqu'à la disparition complète, des sensations résultant d'une excitation continue, un courant électrique par exemple.

Les ataxiques éprouvent, enfin, des sensations anormales, survenant spontanément et dépourvues de contrôle objectif: sensation de raideur et d'agacement dans certains groupes de muscles (mollet par exemple), fourmillements dans les membres, sensation de froid, d'allongement ou de séparation du corps, etc.— On peut ranger dans ce même groupe les crises de courbature musculaire qui ont été signalées par Pitres.

2° *Anesthésie* et *dissociation de la sensibilité.* — A côté des troubles consistant dans l'interprétation vicieuse des impressions, les tabétiques présentent fréquemment des modifications *quantitatives* de la sensibilité; mais toutes les sensibilités ne sont pas également frappées, et l'on note, à ce point de vue, de curieuses *dissociations*.

Ainsi, la plupart des auteurs ont confirmé la remarque, faite par Duchenne, de la persistance plus grande de la sensibilité à la température, ou plus exactement au froid (Vulpian)[1].

Erb et Berger ont insisté sur l'apparition souvent précoce de l'analgésie, alors que la sensibilité tactile persistait; des excitations légères sont perçues, et une forte excitation ne cause aucune douleur. Du reste, comme le fait remarquer Erb, ce phénomène peut quelquefois s'observer chez un certain nombre de sujets sains.

Enfin Drosdoff[2] a comparé 7 ataxiques à un grand nombre de sujets sains au point de vue de la sensibilité faradique de la peau, et il a constaté chez les tabétiques une diminution notable de cette sensibilité sur tout le corps.

Le retard dans la perception, dont nous avons parlé plus haut, peut aussi ne s'exercer que sur certaines sensibilités. Ainsi, un malade de Max Buch sentait immédiatement le contact d'une épingle, mais n'éprouvait la sensation douloureuse de la piqûre qu'au bout de quelques secondes. Chez un ataxique observé par Hammond, les pieds pouvaient être plongés dans de l'eau chaude sans qu'il en ressentît l'impression pendant trois minutes. Fischer a également fait connaître cinq malades chez lesquels le retard était moindre pour la perception des impressions douloureuses que pour la perception des impressions tactiles. « Un de ses malades se rendait parfaitement compte de la chose : lorsqu'il heurtait le pied contre un obstacle, il ressentait d'abord une vague sensation de douleur, et un peu plus tard la sensation tactile du choc » (Raymond).

1 Nous verrons toutefois, au chapitre de la syringomyélie, que la « dissociation syringomyélique », c'est-à-dire la thermanesthésie et l'analgésie avec conservation de la sensibilité au contact, a été notée au cours du tabes.

Voy. Parmentier; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, pag. 213.

2 Drosdoff; *Arch. f. Psych. u. Nerv.*, 1879, IX, pag. 203.

Le *signe de Remak* consiste dans le développement, par la piqûre d'une épingle, d'une double sensation : une première sensation de contact, suivie, après un intervalle de temps plus ou moins considérable, d'une sensation douloureuse. Fischer, qui a décrit (nous l'avons vu plus haut) la polyesthésie, a vu aussi un symptôme qui est l'inverse du phénomène de Remak : la piqûre d'épingle développant d'abord une sensation douloureuse, et ensuite une sensation tactile.

Oulmont[1] a bien étudié la distribution des *anesthésies*, qu'il a trouvées plus fréquentes et plus étendues qu'on ne le croyait.

Il emploie une sorte de méthode graphique. Sur deux figures en pied représentant la face antérieure et la face postérieure du corps, il laisse les régions saines en blanc, marque en rouge les zones de diminution ou de retard de la sensibilité, en bleu les zones d'analgésie, et par un quadrillage les zones d'hyperesthésie. Il arrive ainsi à montrer que :

1° Les troubles de la sensibilité (à la douleur) sont très fréquents : 17 fois sur 20 ;

2° Ils sont généralisés ; ils ont atteint : la tête 13 fois sur 17, le tronc 16 sur 17 ;

3° Ils sont symétriques, sauf à la tête, où ils peuvent ne pas l'être ;

4° Ils occupent certains sièges d'élection : à la tête, les zones et les régions sous-orbitaires[2] ; au tronc, les deux seins, quelques points disséminés autour de l'ombilic. Les régions laissées libres les dernières sont le cou, les régions inguinales et une bande étroite au-devant du sternum ; en arrière, les épaules. Il y a souvent de l'hyperesthésie aux fesses. — Aux membres supérieurs, les doigts et les avant-bras (région cubitale, Charcot) sont très souvent atteints ; le bras l'est moins souvent. Il y a des plaques saines ou moins malades au pli du coude et à la paume de la main. — Il y a des règles analogues pour les membres inférieurs ; l'*anesthésie plantaire* est un phénomène fréquent chez les tabétiques.

Ce mode de distribution serait spécial à l'ataxie ; dans deux cas, il aurait servi à fixer le diagnostic [3].

L'anesthésie occupe à la fois les parties superficielles et les parties profondes (muscles, os, articulations) des régions où elle siège. Nous verrons que, chez les tabétiques, les fractures, les luxations, les arthropathies sont généralement indolores.

[1] OULMONT ; *Société de Biologie*, 1877. — *Gazette médicale*, n° 19.

[2] CHARCOT insiste sur l'importance séméiologique de l'*anesthésie faciale* qu'on observe quelquefois chez les tabétiques et qui peut coïncider avec l'anesthésie des muqueuses buccale, nasale, etc. La sensation de « masque », de « tête d'emprunt », accusée par les malades, serait particulièrement pénible.

MILLIOTTI, de Milan (*Il Morgagni*, janvier 1887) a récemment publié une étude sur le « mascara tabetica ».

[3] BERGER a signalé un fait important sur lequel nous reviendrons à propos de la physiologie pathologique : c'est le retour de la sensibilité chez certains ataxiques, malgré les progrès de la maladie.

3° On note aussi des plaques d'*hyperesthésie* cutanée, en îlots circonscrits, « ayant pour siège de prédilection le rachis et les membres inférieurs ; beaucoup plus rarement, elles occupent d'autres parties du tronc ou les membres supérieurs. En général, les plaques d'hyperesthésie ont une durée limitée ; souvent elles font place à des plaques d'anesthésie.... Quelquefois il existe le long de la colonne vertébrale de véritables points douloureux, comme on peut s'en convaincre en exerçant une pression sur les épines vertébrales. Suivant Erb, ce serait là l'indice d'une participation des méninges spinales à l'altération des cordons postérieurs » (Raymond).

Leyden désigne sous le nom d'*hyperesthésie relative* ce fait que, chez certains tabétiques, une faible piqûre n'est point sentie, tandis qu'une piqûre plus forte provoque une douleur exquise et hors de proportion avec le traumatisme enduré. — Inversement, Berger appelle *anesthésie relative* l'insensibilité aux fortes piqûres, alors que les piqûres d'intensité moyenne sont parfaitement perçues.

4° Enfin, la *perte du sens musculaire* est habituelle dans le tabes. Si l'on imprime aux membres du sujet, en ayant soin de pratiquer au préalable l'occlusion des yeux, des mouvements en divers sens, et si on les abandonne ensuite dans une position déterminée, le malade se trouve dans l'impossibilité de caractériser la situation et les rapports respectifs des membres déplacés ; il est obligé d'avoir recours à des artifices, par exemple de suivre avec la main la direction de chaque membre depuis sa racine jusqu'à la périphérie.

On nous a récemment rapporté un amusant épisode, qui schématise bien le caractère du trouble en question : Un groupe d'ataxiques était au bain dans l'une des piscines de Lamalou ; tout à coup l'un d'eux signale la présence d'un pied qui émerge de l'eau, au centre du groupe. Là-dessus, chacun de plaisanter son voisin et de l'engager à faire rentrer dans l'ordre l'organe aberrant ; finalement, en présence des dénégations générales, tous nos baigneurs se tâtent, et le propriétaire du membre rentre avec le plus grand étonnement en possession de son appendice.

C'est encore à la perte du sens musculaire que les tabétiques doivent de *perdre leurs membres dans leur lit*, symptôme extrêmement commun et particulièrement caractéristique.

De cette *perte de la notion de position*, nous devons rapprocher la *perte de la notion de poids*. Placez dans les deux mains d'un tabétique des poids inégaux (50 gram. dans l'une et 80 gram. dans l'autre, par exemple) ; il ne lui sera, bien souvent, pas possible d'apprécier la différence. Au lieu que les sujets sains évaluent facilement des différences de 1/30, les tabétiques, d'après Lussana, ne pourraient distinguer des différences de 1/6, 1/4, et plus encore.

C. On attache avec juste raison la plus grande importance à un autre symptôme de l'ataxie locomotrice : la *disparition du réflexe rotulien* (Westphal)[1].

En 1875, Westphal[2] annonça que ce réflexe tendineux, dont nous avons donné plus haut la description et le mécanisme, est aboli chez les tabétiques et que c'est là un signe de début qui peut rendre de grands services pour le diagnostic.

Depuis lors, un assez grand nombre d'auteurs ont fait des recherches pour contrôler l'assertion de Westphal. Nous citerons les principaux, en rappelant qu'il y a trois éléments nécessaires à établir pour la discussion de la question :

1. Possibilité de l'abolition du réflexe tendineux à l'état physiologique ;
2. Abolition dans tous les cas d'ataxie locomotrice ;
3. Conservation ou exagération dans la plupart des maladies autres que le tabes dorsal.

Les recherches dont nous allons parler ont trait à un ou plusieurs de ces points.

Ainsi, Bannister[3] a trouvé que le réflexe tendineux peut manquer, chez les gens sains, 2 fois sur 36 cas. Il y a, de plus, des variations d'intensité dans la production du phénomène, non seulement d'un individu à l'autre, mais encore chez le même individu. — Il cite également deux faits d'ataxie locomotrice dans lesquels le réflexe tendineux avait persisté ; il reconnaît cependant que c'est l'exception.

Eulenburg[4] a étudié le phénomène chez les enfants : il est en général plus accentué que chez l'adulte. Mais il a manqué 1 fois sur 17 enfants examinés le jour de leur naissance ; 1 fois sur 24 autres examinés dans le premier mois ; 7 fois sur 173 autres examinés dans la première année de leur vie ; en somme, 9 fois sur 214.

Dans un autre travail plus récent[5], Eulenburg a, toujours chez l'enfant, étudié les divers réflexes : tendineux, osseux, tégumentaires et pupillaires. Sur 124 enfants examinés, âgés de 1 mois à 5 ans, il a trouvé 112 fois le phénomène du genou unilatéral, 23 fois le phénomène du pied, 10 fois le réflexe tibial des deux côtés, 6 fois le réflexe tibial

[1] Nous étudions surtout ici les rapports du réflexe tendineux avec le tabes dorsal. Nous nous sommes déjà occupés de ce phénomène, de sa physiologie pathologique et de ses relations avec la trépidation épileptoïde, au chapitre des dégénérescences secondaires (Voy. pag. 469).

[2] WESTPHAL ; *Arch. f. Psych., u. Nerv.*, V, pag. 819.

[3] BANNISTER ; *Chicago Journ. of nervous and mental diseases*, oct. 1878, V, pag. 656. — Anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, II, 2, pag. 32.

[4] EULENBURG ; *Deut. Zeitschr. f. pr. Med.*, 1878, pag. 31. — Anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, I, pag. 243.

[5] EULENBURG ; *Neurolog. Centralbl.*, 1882. — Anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, pag. 327.

d'un seul côté, 124 fois les réflexes abdominaux, nasaux, cornéens et pupillaires, 119 fois les réflexes auriculaires.

Bloch[1] a examiné, au même point de vue, les enfants de 6 à 9 ans fréquentant les écoles publiques. Sur 694 élèves ainsi étudiés (319 garçons et 375 filles), il n'a trouvé l'absence du réflexe rotulien que 5 fois (3 garçons et 2 filles). Ces 3 garçons avaient une hérédité névropathique avérée.

Pelizæus[2], à l'instigation de Westphal, a examiné 2403 enfants. Chez un seul, il a été constamment impossible de provoquer le réflexe patellaire; chez 4 autres, le résultat a été tantôt positif, tantôt négatif; enfin chez un sixième, qui avait eu récemment la diphtérie, sans accidents paralytiques consécutifs, le phénomène du genou faisait défaut dès les premiers examens, mais reparut dans la suite[3].— Comme le dit Raymond, ces chiffres démontrent que, si le signe de Westphal peut se rencontrer indépendamment de tout autre signe d'une lésion spinale, c'est là une éventualité tout à fait exceptionnelle.

Muhr[4], passant en revue 51 paralytiques ne présentant aucun signe d'ataxie, a vu le réflexe tendineux manquer 6 fois (12 %). Il a, d'autre part, observé ce fait curieux : chez deux individus sains, présentant à l'état normal le réflexe tendineux, ce phénomène disparut pendant douze heures, après une forte débauche.

Schmidt-Rimpler[5] a constaté la disparition du réflexe tendineux dans trois cas de cécité par atrophie du nerf optique, sans qu'il y eût d'autre signe de tabes; notons cependant qu'il y avait des douleurs lancinantes (rhumatismales?).

Sur huit cas d'ataxie locomotrice observés par M'Lane Hamilton[6], le réflexe tendineux manquait dans quatre, et était conservé ou exagéré dans quatre.

Berger[7] a fait, sur cette question, un travail d'ensemble important. Il recherche d'abord si le signe de Westphal appartient au tabes commençant. Sur 19 cas observés à cette période (avant l'apparition de l'incoordination motrice), le réflexe manquait 17 fois. — Il y a donc des exceptions : 10,5 %.

Il étudie ensuite l'ataxie confirmée. Ici, sur 82 cas, le réflexe n'a été

[1] Bloch; *Arch. f. Psych. u. Nervenkr.* — Anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, pag 334.

[2] Pelizæus ; Cité par Raymond, pag. 306.

[3] Il s'agissait probablement, dans ce cas, d'un pseudo-tabes post-infectieux, manifestation fréquente, nous le verrons, à la suite de la diphtérie.

[4] Muhr ; *Psych. Centralbl.*, 1878, pag. 2.— Anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, I, pag. 243.

[5] Schmidt-Rimpler ; *Zehender's klin. Mitbl. f. Augenh.*, XVI, pag. 265. — Anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, I, pag. 244.

[6] M'Lane Hamilton ; *Boston med. and surg. Journ.*, 19 décembre 1878. — Anal. in *Revue des Sciences médicales*, XIV, pag. 141.

[7] Berger ; *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag, 73.

conservé que 2 fois; soit 2,5 %. — De plus, dans 4 cas, le réflexe ne manquait que d'un côté (3 fois à gauche, 1 fois à droite); dans un cas, le réflexe du tendon d'Achille persistait, tandis que le réflexe rotulien avait disparu.

En troisième lieu, il se demande si l'abolition du réflexe tendineux est un phénomène purement pathologique, si on ne le constate pas à l'état sain. Il examine dans ce but 1,407 personnes saines, dont 900 soldats. Il relève ainsi que l'intensité varie dans de très grandes proportions suivant les sujets; il ne faut donc pas considérer comme un signe pathologique la diminution de ce phénomène, mais seulement sa disparition complète. — Ensuite l'abolition a été complète chez 22 sujets sains (dont 13 soldats); soit: 1,56 %. — Les autres réflexes tendineux manquent bien plus souvent que le réflexe rotulien.

Westphal avait insisté sur l'idée que ce symptôme servirait à diagnostiquer les cas de tabes débutant par une atrophie du nerf optique. Berger a expérimenté alors à l'Institut des aveugles. Sur 84 sujets, 9 étaient aveugles par atrophie du nerf optique (tous bien portants, de 15 à 18 ans): le réflexe manqua chez 2; sur les 75 autres (aveugles par causes diverses), il manqua chez 1.

Enfin, dans des ataxies consécutives à des maladies aiguës (diphtérie, par exemple), le réflexe tendineux peut disparaître et reparaître[1] plus tard quand la maladie guérit[2] : l'abolition de ce réflexe n'est donc pas un signe pronostique grave. Dans un travail plus récent[3], Berger a même montré que le signe de Westphal peut disparaître (après s'être produit) dans le tabes dorsal lui-même.

Dans son *Traité des maladies de la moelle*[4], Erb avait accepté la loi de Westphal. Il est revenu sur cette question, avec détail, dans un mémoire plus récent sur l'ataxie locomotrice[5].

Il se demande d'abord si l'abolition du réflexe tendineux est un signe précoce du tabes, et il montre que ce symptôme peut appartenir à la période du début, que c'est même la règle. — Il insiste ensuite sur ce fait que le signe de Westphal ne s'accompagne, dans l'ataxie loco-

[1] WESTPHAL (*Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, XII, pag. 3 ; anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, 327) a signalé une source d'erreur éventuelle dans la recherche du phénomène du genou : c'est la contraction du triceps fémoral se produisant par la pression exercée sur un pli de la peau au niveau du tendon patellaire, alors qu'on frappe en vain sur le muscle lui-même, c'est-à-dire dans des cas où le vrai phénomène du genou est réellement aboli. En d'autres termes, la présence des réflexes cutanés peut donner le change sur la persistance ou le rétablissement du réflexe tendineux. — Comparer une observation de FÉRÉ (*Revue de Médecine*, 1881) et deux faits de THIÈME (Thèse de Paris).

[2] Les cas de ce genre sont actuellement rattachés, pour la plupart, au groupe des pseudo-tabes d'origine périphérique.

[3] BERGER ; *Centralbl. f. Nerv* , III, pag. 73.

[4] ERB ; *Handb. von Ziemssen*, pag. 178.

[5] ERB ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1879, 20.

motrice, d'aucun signe d'altération du muscle lui-même : il n'y a jamais ni atrophie ni réaction de dégénérescence, et l'excitabilité mécanique du triceps fémoral est toujours conservée. Pour que l'absence de réflexe tendineux ait une valeur diagnostique dans le tabes, il faut même que cette condition soit remplie. D'autres maladies (poliomyélite antérieure aiguë ou chronique, myélite par compression, paralysie périphérique du muscle, etc.) peuvent faire disparaître le réflexe tendineux ; mais alors, c'est toujours avec parésie ou paralysie du triceps, atrophie et réaction de dégénérescence.

Ces réserves faites, Erb est entièrement de l'avis de Westphal : l'absence du réflexe tendineux est un symptôme extrêmement fréquent, on peut presque dire constant, du tabes. Il n'est cependant pas absolument constant, ajoute-t-il ; il l'a constaté dans 48 cas, sur 49 qu'il a observés.

Dans un Appendice à ce travail, Erb fait connaître encore, outre le travail de Berger que nous avons analysé plus haut, l'opinion de Seguin [1], qui met le signe de Westphal à la onzième place parmi les symptômes de début du tabes ; — d'Erlenmeyer [2], qui veut que ce signe apparaisse avant les douleurs lancinantes (ce qui est au contraire exceptionnel, d'après Erb), — et de Busch [3], dont une observation montre simplement que les réflexes tendineux peuvent ne disparaître dans le tabes qu'après une durée de la maladie déjà assez longue.

A l'heure actuelle, il est permis de conclure que le signe de Westphal est un symptôme habituel du tabes. Ce n'est pas un symptôme pathognomonique. Il faudrait se garder de diagnostiquer l'ataxie locomotrice sur ce seul signe ou d'exclure le diagnostic à cause de l'absence de ce seul signe. Mais quand on le recontrera, joint à d'autres symptômes de la maladie de Duchenne, il pourra aider à asseoir le diagnostic. C'est là un bon signe, et, de plus, un signe précoce [4].

[1] Seguin ; *Americ. clin. Lect.*, III, xii, New-York, 1878.

[2] Erlenmeyer ; *Corresp. Bl. f. Schweizer Aerzte*, IX, 1879.

[3] Busch ; *Petersb. med. Wochenschr.*, 1878, pag. 46.

[4] Étant donnée l'importance que l'on attache aujourd'hui à la disparition des réflexes tendineux pour le diagnostic, même précoce, de l'ataxie, il est intéressant de rechercher quelles sont les circonstances dans lesquelles, en dehors du tabes, ce symptôme pourra être constaté. Nous nous bornerons à les énumérer d'après le traité de Marie, et une intéressante revue de G. Guinon *(Gazette des Hôpitaux*, 8 septembre 1888).

Nous avons déjà vu (pag. 470), d'une part, quelles sont les causes susceptibles de provoquer l'exagération des phénomènes tendineux et avons, d'autre part, établi la nature réflexe de ces phénomènes ; l'arc réflexe, avons-nous dit, a pour voies centripètes les corpuscules sensitifs des tendons, les nerfs sensitifs et la partie la plus externe des cordons postérieurs de la moelle. Des régions postérieures ou sensitives de la substance grise, l'impression gagne les cornes antérieures motrices et se réfléchit, par l'intermédiaire des nerfs centrifuges, sur le muscle dont le tendon a été excité.

Voy., sur le trajet précis du réflexe : Sherrington ; *Brit. med. Journ.*, 12 mars 1892.

Pour être bien assuré de la complète disparition du réflexe rotulien, il ne suffit pas de percuter le tendon, le sujet ayant au préalable appuyé le membre en expérience sur celui du côté opposé ; en outre de certaines précautions soigneusement détaillées par Marie pour les cas d'appréciation délicate, [faire asseoir le sujet, les jambes pendantes, sur un siège dur et élevé; — soulever soi-même la cuisse du sujet, de façon à ce que le pied ne touche pas le sol (on recommande au malade d'appuyer sur la main qui soulève le membre), ou encore relever le membre à examiner en plaçant son propre genou au-dessous du jarret du malade ; — découvrir le membre et appliquer la main sur le triceps crural pour saisir les moindres velléités de contraction], on ne saurait affirmer

Que l'un quelconque des segments de l'arc réflexe se trouve altéré, organiquement

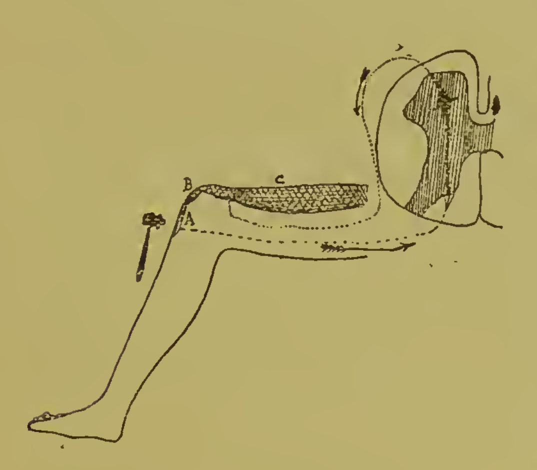


Fig. 41. — Schéma des voies parcourues par le réflexe rotulien (d'après Marie).

A. tendon rotulien frappé par le marteau à percussion : l'excitation se dirige vers la moelle en suivant le sens de la flèche, pénètre par les racines postérieures dans le cordon postérieur et de là dans la corne postérieure, puis s'avance dans la substance grise jusqu'aux cellules des cornes antérieures, et détermine la mise en jeu de celles-ci. De ces cellules part une excitation motrice, qui est transmise par voie centrifuge au triceps fémoral C. La lettre B indique la rotule.

ou fonctionnellement, l'incitation ne pourra plus être transmise, et le mouvement réflexe, qui est l'aboutissant final de l'excitation, ne se produira pas.

Des maladies de la moelle autres que le tabes s'accompagnent de l'abolition des réflexes ; les principales sont : la maladie de Friedreich, la paralysie infantile, la paralysie spinale aiguë de l'adulte, certaines formes de paraplégie flasque par compression de la moelle (Babinski ; *Archives de Médecine expérimentale*, 1891, pag. 228).

Du côté des nerfs périphériques, les polynévrites infectieuses (diphtérie) ou toxiques (alcoolisme, saturnisme) peuvent engendrer la plupart des symptômes du tabes, en particulier le signe de Westphal, et réaliser des syndromes à tel point comparables à l'ataxie que l'on a dû créer un groupe de *pseudo-tabes* polynévritiques. De même, les lésions articulaires ou tendineuses (arthrite, luxation) peuvent amener l'abolition du réflexe.

La paralysie générale, dans certaines de ses formes, l'hémorrhagie ou le ramollissement du cerveau à la période de flaccidité initiale, peuvent aussi provoquer la disparition des réflexes.

Certains états physiologiques (vieillesse : Möbius, fatigue, sommeil), ou des maladies constitutionnelles telles que le diabète (Bouchard ; *Académie des Sciences*, 1884 ; — Marie et Guinon ; *Revue de Médecine*, 1886), ont la propriété d'atténuer ou d'abolir les mouvements réflexes.

Enfin, parmi les névroses, la neurasthénie et l'hystérie, dans leurs formes dépressives, annihilent fréquemment la réflectivité tendineuse.

l'abolition du réflexe si l'on n'a eu recours au *procédé de Jendrassik*[1].

Ce procédé consiste à percuter le tendon pendant que le malade fait un effort, celui par exemple de séparer l'une de l'autre ses deux mains étroitement unies par les doigts recourbés en crochet.

Physiologiquement, la méthode de Jendrassik paraît agir en augmentant la réflectivité médullaire, grâce à la suppression de l'action cérébrale: celle-ci est, en effet, tout à fait concentrée vers l'effort volontaire à accomplir, et l'attention du malade se trouve ainsi détournée des investigations relatives à l'état de ses réflexes.

Partant de la même idée, Rosenberg[2] substitue à la méthode de Jendrassik le procédé suivant: il engage le malade à lire à haute voix et rapidement un passage difficile, et percute le tendon rotulien au cours de la lecture; de la sorte, on supprime absolument toute intervention perturbatrice de la volonté.

L'abolition du réflexe rotulien se manifeste, on peut le dire, dans *tous* les cas où le tabes commence par les parties inférieures de la moelle et ne se complique d'aucune altération surajoutée des cordons latéraux. Quelquefois, au lieu d'une abolition complète, il s'agit d'une simple *inégalité* dans la réflectivité des deux membres inférieurs (Goldflam)[3]. — Mais, quand les lésions tabétiques occupent exclusivement les régions supérieures de la moelle (tabes supérieur), ou quand il existe des lésions concomitantes du faisceau pyramidal (tabes combiné), le signe de Westphal fait habituellement défaut[4]. On a même, ces derniers temps, insisté sur la *réapparition* possible des réflexes tendineux dans le tabes, principalement à la suite d'une hémiplégie [5].

Un fait intéressant à rapprocher de la disparition des réflexes tendineux est la conservation fréquente, dans l'ataxie locomotrice, des *réflexes cutanés* (réflexe abdominal, réflexe plantaire). Erb l'a constatée 41 fois sur 47 cas. C'est là une remarque intéressante à la fois pour la physiologie pathologique de l'ataxie locomotrice et pour celle des réflexes tendineux.

Vulpian a insisté aussi sur cette conservation des réflexes cutanés dans le tabes. Il a même signalé une sorte d'hyperexcitabilité au froid (dans la seconde période), qui rentre dans la même catégorie de symp-

[1] JENDRASSIK ; *Deut. Arch. f. kl. Med.*, 1888, XLIII, pag. 6.

[2] ROSENBERG ; *Centr. f. Nervenheilk. und Psych.*, juillet 1892.

[3] GOLDFLAM ; *Neurol. Centr.*, 1888, n[os] 19 et 20.

[4] Récemment, toutefois, EICHHORST *(Berl. kl. Woch.*, 1[er] juin 1891, pag. 549) a constaté la présence du signe de Westphal chez un ataxique dont la zone originelle du réflexe rotulien (point de jonction des moelles dorsale et lombaire) était intacte, l'ensemble de la lésion portant sur la partie supérieure de l'axe médullaire. Par contre, l'axe réflexe était interrompu à la périphérie par une névrite concomitante.

[5] GOLDFLAM ; *Berl. kl. Woch.*, 23 février 1891 ;
JACKSON et TAYLOR ; *Brit. med. Journ.*, 2 juillet 1891.

tômes : « Parfois, dit-il, pour un contact d'un corps froid avec la cuisse, on voit se produire une série de flexions et d'extensions successives. Dans d'autres cas, il suffit de découvrir le malade au lit, et par conséquent d'exposer ses membres au contact de l'air de la chambre, pour que les membres soient pris presque aussitôt de mouvements : flexion simple de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin, ou gesticulations étendues plus ou moins répétées ».

On a insisté, dans ces dernières années, sur la disparition précoce, chez les tabétiques, de divers autres réflexes, et en particulier des réflexes crémastérien et bulbo-caverneux[1].

Le *réflexe crémastérien* consiste dans l'ascension brusque des testicules sous l'influence d'une excitation portant sur la partie interne de la cuisse correspondante, ou à la suite d'une pression un peu forte au niveau de l'anneau du troisième adducteur[2].

Le *réflexe bulbo-caverneux*[3] est constitué, chez l'individu sain, par la contraction plus ou moins intense des muscles bulbo et ischio-caverneux, lorsqu'on exerce une friction ou un pincement léger à la face dorsale du gland.

L'abolition de ces deux réflexes serait constante dans le tabes, et probablement en rapport avec l'impuissance génitale qui se manifeste ordinairement dès le début de la maladie.

D. Les *troubles trophiques* sont tous d'observation relativement récente.

Nous avons déjà parlé plus haut des éruptions cutanées qui accompagnent ou suivent les douleurs fulgurantes. On a observé d'autres altérations de la *peau*.

Chez certains ataxiques, « la peau se décolore, dit Fournier, devient sèche et pityriasique sur les jambes, quelquefois encore s'incruste vers les extrémités (sur le métatarse, par exemple, et au niveau des orteils) de concrétions épidermiques grisâtres, plus ou moins épaisses, rappelant l'aspect de l'ichtyose. » G. Ballet et Dutil[4] ont insisté sur la coïncidence de l'ichtyose cutanée et du tabes ; Dunkan Bulkley, sur celle du vitiligo et de l'ataxie ; enfin, Leloir[5] et Portalier[6] ont réuni les princi-

[1] Nous n'avons pas à revenir ici sur la description du *réflexe pupillaire* dont nous nous sommes occupés plus haut (pag. 508).

[2] Geigel *(Deut. med. Woch.*, 1892, n° 8, pag. 166) a récemment décrit, chez la femme, le *réflexe du petit oblique*, qui est l'analogue du réflexe crémastérien : lorsqu'on porte une excitation sur la peau de la face interne de la cuisse, on observe une contraction plus ou moins intense du faisceau inférieur du muscle petit oblique.

[3] Onanoff ; *Société de Biologie*, 3 mai 1889.

[4] Ballet et Dutil ; *Progrès médical*, 1883, pag. 379.

[5] Leloir ; Thèse de Paris, 1882.

[6] Portalier ; Thèse de Paris, 1884.

paux exemples d'affections cutanées survenues sous l'influence apparente des lésions nerveuses du tabes (Raymond).

On a également signalé le *mal perforant*[1] dans la symptomatologie du tabes ; il a été observé à toutes les phases de l'affection, et même à la période préataxique. Il se forme, en un ou plusieurs points déterminés de la surface plantaire (tête du premier ou du cinquième métatarsien, talon) un épaississement de l'épiderme, une callosité, qui s'ulcère à sa partie centrale. L'ulcération se cicatrise par la formation d'épiderme nouveau, ou creuse d'une façon progressive, au point d'atteindre les os et articulations des pieds et de nécessiter l'amputation.

Le mal perforant plantaire se trouve sous la dépendance d'une névrite cutanée (Duplay et Morat), dont la localisation est favorisée par les influences mécaniques qui s'exercent sur le pied pendant la station ou la marche. Au niveau et dans le voisinage du durillon, on constate une anesthésie très marquée.

A côté du mal perforant plantaire, on a décrit un mal perforant de la main (Péraire, Ménétrier) et un mal perforant viscéral (?).

Nous signalerons plus loin, à propos des troubles vaso-moteurs du tabes, les *eschares*, les *ecchymoses* et les *troubles sécrétoires* que l'on peut constater chez les tabétiques, du côté de la peau. Nous nous bornerons pour le moment à signaler, à titre de phénomènes assez fréquents, la *chute des ongles* et la *chute des dents*[2], manifestations dystrophiques et indolentes dont la production peut être favorisée par des invasions microbiennes (Galippe)[3].

Nous devons ensuite signaler les *arthropathies*.

C'est en 1868 que Charcot décrit pour la première fois les affections articulaires spéciales liées à l'ataxie locomotrice progressive. Le fait avait été noté antérieurement, mais on n'en avait pas interprété la nature[4].

[1] Ball et Thibierge, Congrès de Londres, 1881 ;
Delay ; Thèse de Paris, 1883-84 ;
Rotter ; *Société de Médecine Berlinoise*, 10 novembre 1886 ;
Handforts ; *Am. Journ. of med. Assoc.*, septembre 1888 ;
Bonnefoit ; Thèse de Lyon, 1888-89 ;
Lassalle ; *Montpellier médical*, août 1890 ;
Audéoud ; *Revue médicale de la Suisse romande*, septembre 1890 ;
Goldscheider ; *Société de médecine interne de Berlin*, mars 1891 ;
Chipault ; *Revue générale*, in *Gazette des Hôpitaux*, 1891, pag. 765.

[2] Demange ; *Revue de Médecine*, 1882 ;
Hale Withe, Semon, Bennet ; *Société de Pathologie de Londres*, février 1887 ; — Anal. in *Semaine médicale*, 23 février 1887.

[3] Galippe ; *Gazette des Hôpitaux*, 1886, pag. 58.

[4] Le rôle de Charcot dans l'histoire de l'arthropathie tabétique est tellement prédominant que cette manifestation porte, en Angleterre, le nom de « *Charcot's joint disease* ».

Ensuite vinrent les travaux de Ball, Joffroy, etc., en France; de Gifford Allbutt, Buzzard en Angleterre, de Mitchell en Amérique, de Rosenthal à Vienne, etc. On trouvera un résumé de la question dans les Leçons de Charcot (1873), dans les Thèses de Blum (1875), Michel (1877), Arnozan (1880), Barré (1885), Fort (1891), et dans le récent ouvrage de Marie.

Les arthropathies sont assez fréquentes dans l'histoire de l'ataxie [1]. En 1873, Charcot comptait cinq cas actuels, sur cinquante ataxiques présents à la Salpêtrière ; en 1875, il en avait observé, en tout, plus de cinquante cas. Récemment, Weizsacher[2] analysait 109 observations dans un intéressant mémoire.

Ball admet une forme précoce et une forme tardive. Charcot pense que c'est toujours un phénomène du début, ou, pour mieux dire, de transition entre la première et la deuxième périodes[3]. Dans les cas où l'arthropathie paraît être tardive, elle siège au membre supérieur : or, l'ataxie n'envahit que secondairement le membre supérieur, et l'arthropathie y traduit en réalité le début de l'envahissement.

Le début est *brusque* ou *subit*, sans cause connue : on ne trouve ni traumatisme, ni chute, ni refroidissement, ni diathèse. — Il n'y a pas de prodromes, ou seulement quelques craquements dans l'articulation.

Le premier phénomène noté est le *gonflement* extrême de l'articulation (fig. 42) : ce gonflement est formé d'une hydarthrose considérable et d'un empâtement péri-articulaire qui prend et garde difficilement l'empreinte du doigt. Cet empâtement peut s'étendre au segment du membre qui avoisine l'articulation et quelquefois même dans tout le membre. Debove [4] attribue la participation du membre au gonflement, à une rupture de la capsule articulaire et à l'infiltration, dans les tissus, du liquide primitivement contenu dans l'articulation.

Il n'y a, en général, ni fièvre, ni rougeur, ni douleur. Les malades ne souffrent pas ; ils se servent encore de leur membre dans les limites permises par le gonflement.

[1] D'après Erb et Marie, on peut admettre une moyenne de 4 à 5 arthropathies sur 100 tabétiques.— Marie fait remarquer, en outre, que la plupart des ataxiques, en l'absence d'arthropathie véritable, présentent une dilatation des capsules articulaires, avec élongation des ligaments et hyperémie de la synoviale ; ils se trouvent, par conséquent, en état « d'arthropatisation virtuelle ».

[2] Weizsacher ; *Beitr. z. kl. Chir. von Bruns*, 1887.

[3] Charcot ; *Semaine médicale*, 17 fév. 1892, pag. 77.

D'après une statistique de Kredel (*Volkmann's Samml. kl. Vortr.*, 1888), portant sur 132 cas, on les a notées :

21 fois dans la période préataxique,
38 fois de la 1re à la 5e année,
32 fois entre la 5e et la 10e,
41 fois après la 10e.

[4] Debove : *Arch. de Neur.*, 1881.— L'auteur insiste en outre, dans son mémoire, sur la fréquence des arthropathies multiples chez un même sujet.

Ensuite survient une période variable suivant la forme bénigne ou maligne de la lésion.



Fig. 42. — Arthropathie tabétique récente de l'épaule : collection de M. CHARCOT (d'après MARIE). — Gonflement considérable de l'épaule. — Voir la figure suivante, qui représente l'état dans lequel se trouvait l'articulation de l'épaule quelques années plus tard.

Dans les *cas bénins*, l'empâtement disparaît, l'hydarthrose se résorbe à son tour, après quelques semaines ou quelques mois. Il ne reste que



Fig. 43. — Arthropathie tabétique ancienne de l'épaule : collection de M. CHARCOT (d'après MARIE). — La tête de l'humérus, qui a perdu tout rapport avec l'acromion, vient faire saillie sous la peau et se voit au-devant de l'angle du maxillaire inférieur.

des craquements persistants, à cause de l'érosion des surfaces articulaires ; mais, même dans cette forme, les *récidives* sont fort à craindre.

Dans les *cas malins*, des lésions graves se produisent très rapidement dans l'articulation : craquements, luxations, déplacements variés. Et cependant, même dans ces cas graves, l'articulation malade reste *indolente* ; le malade se sert encore, comme il peut, de sa jointure atteinte, et marche ou saisit les objets. On voit avec étonnement certains ataxiques réduire et luxer à volonté leur articulation scapulo-humérale désorganisée, et cela sans douleur. Blum cite un fait de ce genre emprunté au service de M. Verneuil. — Des *dislocations* invraisemblables, « auprès desquelles le fameux grand écart des célébrités chorégraphiques ferait pauvre figure » (Marie), résultent quelquefois de la laxité anormale des capsules articulaires.

L'exploration de l'article peut se faire avec d'autant plus de soin qu'elle est indolente. On sent quelquefois les extrémités osseuses augmentées de volume ; plus souvent, au contraire, on constate, à travers la peau, une disparition plus ou moins complète des surfaces articulaires.

On a pu voir survenir, à titre de *complications* rares : des fractures spontanées (surtout intra-articulaires), la douleur, l'issue des extrémités articulaires à travers la peau, enfin des suppurations sur lesquelles nous reviendrons plus loin.

Le *siège* de l'arthropathie est variable. D'après Ball, le *genou* semble en être le siège de prédilection[1] ; le membre inférieur est surtout atteint, et il n'y a pas de différence entre le gauche et le droit. Quand la lésion occupe le membre supérieur, c'est surtout du côté droit. Ball conclut de ces diverses constatations que ce sont les articulations qui travaillent le plus qui sont le plus souvent atteintes. Mais Michel[2] a montré que les observations ultérieures n'avaient pas confirmé les règles de Ball. Pour trois cas d'épaule droite, il y a eu deux cas d'épaule gauche et un cas de coude gauche. D'autre part, Jean a observé une arthropathie chez un

[1] MAX FLATOW (cité par MARIE), dans une statistique portant sur 149 cas, signale :

60	arthropathies	du genou,	dont 13 bilatérales
39	—	du pied,	dont 8 —
38	—	de la hanche,	dont 9 —
27	—	de l'épaule,	dont 6 —

Le coude, les articulations de la main, l'articulation temporo-maxillaire, ne seraient affectés que dans de rares circonstances.

RICHARDIÈRE (*Revue de Médecine*, février 1886) a étudié les arthropathies des doigts.

PITRES et AUCHÉ (*Société d'Anatomie et de Physiologie de Bordeaux*; — *Société de Biologie*, 1886) ont signalé celles de la colonne vertébrale.

CHARCOT a, tout récemment (*Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1892, n° 3, pag. 121), résumé l'histoire et les caractères de l'arthropathie coxo-fémorale des tabétiques.

[2] MICHEL ; *Gazette hebdomadaire*, 1877, n° 12 ; — et Thèse citée.

malade paraplégique depuis dix-huit mois. La fatigue n'exerce donc aucune influence sur le développement de ces lésions.

Les arthropathies n'ont rien à voir, non plus, avec le traumatisme. Volkmann attribuait leur développement aux traumatismes produits par la dislocation des membres et les mouvements désordonnés. Mais cette explication tombe devant ce fait que l'arthropathie se développe le plus souvent avant l'incoordination.



Fig. 44 — Arthropathie du genou chez une tabétique (d'après Blocq).

Le tableau clinique de cette lésion articulaire spécialise complètement ce genre d'artropathie et la distingue nettement de toutes les autres formes d'arthrite sèche. Charcot a résumé l'ensemble de ces différences :

La quantité de liquide est rarement ou peu augmentée dans l'arthrite sèche ; c'est le contraire dans l'arthropathie des ataxiques. — La dislocation de la jointure est rare dans l'arthrite sèche, fréquente dans l'ataxie.— La hanche est l'articulation le plus souvent atteinte dans un cas, le genou dans l'autre. —L'arthrite sèche est toujours progressive et ne rétrograde jamais; l'arthrite des ataxiques peut guérir. — Le plus souvent, il y a traumatisme ou fracture intra-articulaire au début de l'arthrite sèche; rien de semblable dans le tabes.— L'arthrite sèche a un début lent et graduel , l'arthropathie ataxique un début subit.

Au point de vue anatomique, c'est une espèce d'arthrite sèche, seulement avec prédominance du processus destructif, atrophique. Il y a disparition rapide de vastes surfaces articulaires : les os semblent usés à la meule et sans stalactites.

On constate : 1° l'infiltration œdémateuse du tissu cellulaire ; 2° l'allongement, la laxité et quelquefois la destruction, partielle ou complète, de la capsule et des ligaments articulaires ; 3° l'infiltration de la synoviale,

avec épanchement intra-articulaire abondant d'une sérosité filante, transparente, dans laquelle flottent quelques flocons fibrineux; plus tard, épaississement, fongosités, concrétions ossiformes (inflammation chronique) pouvant aboutir à la formation de corps flottants articulaires[1], dont le nombre peut être extrêmement considérable; 4° résorption rapide

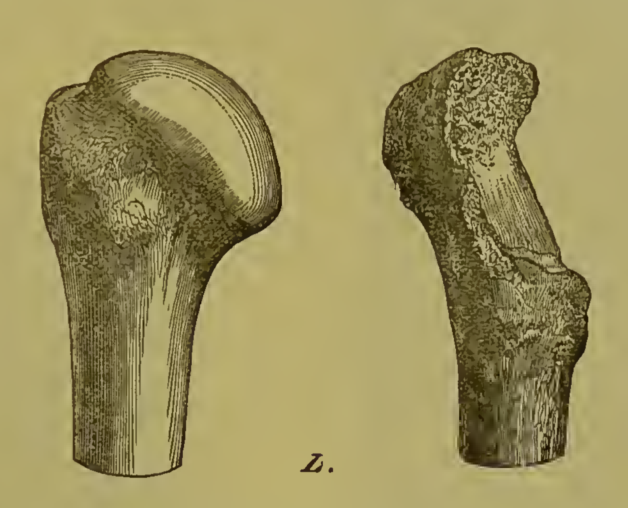


Fig. 45. — Extrémité supérieure d'un humérus sain et d'un humérus offrant les lésions de l'arthropathie des ataxiques (d'après CHARCOT).

des cartilages d'encroûtement et des surfaces osseuses avoisinantes; 5° quelques ostéophytes, plus tard, à la périphérie de la surface osseuse érodée.

A côté du type *atrophique* ou *érosif*, qui est le plus fréquent, il existe un *type hypertrophique* ou *formatif*, dans lequel la prolifération de l'os, irrégulière et inégale, aboutit à des déformations quelquefois très accentuées (fig. 44).

Marie fait remarquer que la première forme prédomine constamment lorsqu'il s'agit d'une arthropathie de l'épaule (fig. 45), et que la deuxième frappe plus spécialement le genou et le coude; autrement dit, la forme anatomique de l'arthropathie (hypertrophique ou atrophique) serait plutôt en rapport avec le siège de l'articulation envahie qu'avec la qualité spéciale de «l'arthropatisation».

Enfin un *type mixte* peut être produit par la combinaison des deux types précédents.

Vous voyez que cette arthropathie se rapproche beaucoup plus de l'arthrite vulgaire au point de vue anatomique qu'au point de vue clinique; mais la similitude anatomique n'empêche pas la distinction des

[1] Les *corps étrangers* des articulations, qui sont très fréquents chez les tabétiques, reconnaissent également pour cause, dans certains cas, des fractures intra-articulaires.

espèces nosologiques. C'est là un principe que l'on ne saurait trop avoir présent à l'esprit. Charcot l'a proclamé hautement : une même arthrite





Fig 46. Fig. 47.

Fig. 46. — Os coxal et fémur dans un cas d'arthropathie tabétique de la hanche : collection de M. Charcot (d'après Marie). — La cavité cotyloïde de l'os coxal a presque entièrement disparu; il n'y a plus de bourrelet cotyloïdien; le fond de cette cavité se continue directement avec la surface du reste de l'os. La tête articulaire et le col du fémur ont également disparu d'une façon complète ; seul le grand trochanter subsiste.

Fig. 47. — Os coxal et fémur dans un cas de rhumatisme chronique ou *arthritis deformans* (d'après Marie). — Le bourrelet cotyloïdien a des dimensions énormes, la cavité cotyloïde a une profondeur beaucoup plus grande que normalement. La tête articulaire du fémur est également augmentée de volume.

purulente, dit-il, peut être symptôme du rhumatisme, de la scarlatine, de la morve ou de l'infection purulente, etc.

L'arthropathie tabétique n'est pas, en général, suppurée, et ne s'accompagne pas de réaction inflammatoire. Il y a cependant quelques exceptions, notamment les faits de Ball, Charcot, Bourceret[1], Mossé[2] et Hayem[3] ; il s'agit probablement, dans les cas de ce genre, d'une infection surajoutée.

Aux arthropathies se rattache la description faite : en France, par

[1] Bourceret ; *Société de Biologie*, 1875.
[2] Mossé ; *Gazette hebdomadaire de Montpellier*, septembre 1888.
[3] Hayem ; *Société anatomique*, 1876.

Charcot[1], Féré[2], Boyer[3], Chauffard[4], Féréol[5], Devis[6], Pavlidès[7], — en Angleterre, par Page, — en Allemagne par Bernhardt et Czerny, — du *pied tabétique*. C'est une déformation, habituellement précoce, qui débute assez brusquement par l'articulation tarso-métatarsienne du gros orteil. Elle consiste en une tuméfaction totale du pied, accompagnée d'une saillie angulaire qui prédomine le plus souvent sur le bord interne et quelquefois sur la face dorsale du pied ; la voûte plantaire est généralement affaissée (pied plat), et le pied raccourci dans son ensemble ; il existe une gêne fonctionnelle plus ou moins notable, et quelquefois de l'ankylose ; ces déformations sont habituellement indolores.

Cette difformité est le résultat d'une altération complexe qui peut envahir tout le squelette du pied et qui est de même nature que les altérations des os longs et des grandes jointures, dans les cas de fractures spontanées ou d'arthropathies tabétiques[8]. Gaucher et Duflocq[9] ont relaté une observation d'arthropathie tibio-tarsienne tabétique qui offre cet intérêt spécial de combler en quelque sorte la lacune qui existait entre les arthropathies coxo-fémorales, fémoro-tibiales et les arthropathies du pied (Raymond).

Pour terminer l'étude des troubles trophiques de l'ataxie locomotrice, il faut encore dire un mot des *fractures spontanées* et des *atrophies musculaires*.

Les *os*[10] peuvent être atteints dans leur continuité chez les ataxiques; ils deviennent d'une fragilité extrême. On a alors des fractures sans traumatisme ou après un traumatisme insignifiant[11]. Ainsi, Richet cite

[1] CHARCOT et FÉRÉ ; *Archives de Neurologie*, 1883.
[2] FÉRÉ ; *Revue de Médecine*, juin 1884, pag. 473.
[3] BOYER ; *Revue de Médecine*, juin 1884, pag. 487.
[4] CHAUFFARD ; *Société médicale des Hôpitaux*, 1885.
[5] FÉRÉOL ; *Société médicale des Hôpitaux*, 1886.
[6] DEVIS ; Thèse de Paris, 1886.
[7] PAVLIDES ; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1888, n[os] 4 et 5, — et Thèse de Paris, 1888.
Voy. aussi RICHARDIÈRE ; *Semaine médicale*, 10 juin 1891, pag. 234 ;
REGIMBEAU et VEDEL ; *Pied tabétique et pied bot tabétique*, Montpellier, 1892.
[8] « Dans le pied tabétique, dit CHAUFFARD, il y a plus d'ostéopathie que d'arthropathie ». Les os du tarse sont érodés, usés, ramollis, fracturés ; ils sont tassés les uns contre les autres et désagrégés de telle manière qu'« en certains points on ne trouve plus qu'une sorte de bouillie formée de grumeaux osseux plus ou moins petits » (MARIE).
[9] GAUCHER et DUFLOCQ ; *Revue de Médecine*, 1884.
[10] Voy. SIMON ; *Des fractures spontanées*. Thèse d'agrégation, 1886.
[11] Voy. CHARCOT, 1874 ;
BLUM ; 1875, *loc. cit.* ;
OULMONT ; *Progrès médical*, 1877, pag. 28.
Les os les plus fréquemment atteints sont : le fémur, les os de la jambe et ceux de l'avant-bras (MAX FLATOW) ; les fractures sont souvent multiples. Il n'est pas

un malade qui se fractura le fémur en retirant ses bottines. Voisin[1] parle d'un malade qui se cassa la clavicule, puis, quatre mois après, les deux os de la jambe au tiers supérieur. Hayem[2] cite un cas de trois fractures successives du même os.

Féré[3] a pu conserver dans son entier le squelette très remarquable d'un tabétique, qui présentait à la fois une fracture du bassin, une fracture du péroné, et des arthropathies multiples portant sur les articulations du genou, de l'épaule, de la hanche (avec résorption de la tête fémorale) et de la mâchoire.

Ces fractures, qui ne donnent naissance à aucune douleur au niveau de la solution de continuité, surviennent quelquefois au cours d'une crise de douleurs fulgurantes.

Un autre fait remarquable est la rapidité de consolidation de ces fractures ; il ne faudrait pas croire, toutefois, que ce soit là un fait constant, et l'on a pu voir des pseudarthroses succéder à ces fractures. Souvent il se produit un cal exubérant (fig. 48 et 49).



Fig. 48.



Fig. 49.

Fig. 50. — Fracture de l'extrémité inférieure de l'humérus dans le tabes ; déplacement des fragments; cal exubérant : collection de M. Charcot (d'après Marie).
Fig. 51. — Fracture des deux os de l'avant-bras dans un cas de tabes; cal exubérant : collection de M. Charcot (d'après Marie).

Richet, qui a consacré à l'étude de ces fractures une leçon clinique[4], a trouvé dans ces os une ostéite raréfiante (os « lacunaire » ou « ver-

rare d'observer, sous l'influence d'un effort minime, l'arrachement des apophyses qui donnent insertion à certains muscles. — La *fracture des vertèbres* s'observe également (Charcot, Pitres, Krœnig) ; il en résulte des déformations et une attitude caractéristiques ; ces fractures vertébrales sont, la plupart du temps, compliquées d'arthropathies de la colonne.

Manoha (Thèse de Montpellier, 1885) a attiré l'attention sur l'atrophie du maxillaire supérieur dans le tabes.

[1] Voisin ; *Société anatomique*, 1875.
[2] Hayem ; *Société anatomique*, 1876.
[3] Féré, cité par Charcot, in *Leçons du mardi*, 1892.
[4] Richet ; *France médicale*, 1874.

moulu »), comme celle des vieillards : dilatation des canalicules de Havers et du canal médullaire, amincissement de la substance compacte, décalcification de la substance osseuse, état embryonnaire de la moelle, destruction des ostéoplastes. — Regnard a insisté, en outre, sur des modifications chimiques de l'os : diminution des matières minérales (24 °/₀ au lieu de 66 °/₀) en particulier des phosphates et augmentation des substances organiques (76 °/₀ au lieu de 33 °/₀), surtout des matières grasses. Ces lésions expliqueraient la fragilité des os, la production fréquente des fractures, et aussi, dans une certaine mesure, la facilité de formation du cal [1].

On les retrouve chez les tabétiques dans la plupart des os, qui, suivant l'expression de Marie, seraient tous ou presque tous « fracturables » au même degré.

Pitres et Vaillard, Siemerling ont signalé, ces derniers temps, dans des cas de fracture spontanée du tibia, des altérations du filet nerveux qui occupe le trou nourricier de l'os, en sorte que nombre d'auteurs rapportent aujourd'hui à des névrites périphériques les complications osseuses du tabes.

Richet pense qu'on a pris quelquefois pour une luxation spontanée la fracture des extrémités des os, ou un arrachement épiphysaire, par exemple pour le fémur. Ces faits sont aussi importants à connaître pour le chirurgien que pour le médecin.

Des fractures on peut rapprocher la rupture spontanée du tendon d'Achille (Hoffman) ou du triceps fémoral (Lépine, Lowenfeld), qui paraît constituer un trouble trophique du même ordre.

L'*atrophie musculaire* a été observée également dans quelques cas d'ataxie locomotrice, mais c'est un trouble trophique plus rare que les autres. Noté déjà par Duménil, Virchow, Marotte, etc., ce phénomène a été bien étudié, notamment dans ses rapports avec la lésion spinale, par Pierret en 1870, puis par Leyden, Westphal, Eulenburg, Déjerine, Joffroy, Condoléon.

Il faut bien distinguer ces faits de l'atrophie musculaire progressive. L'atrophie est ici, et reste le plus souvent, limitée ; elle affecte de préférence les membres inférieurs (muscles de la jambe et du pied), et porte soit sur les deux côtés, soit sur un seul côté; d'autres fois, elle occupe les membres supérieurs (surtout les petits muscles de la main) ou les muscles du dos. C'est un phénomène secondaire, consécutif, une sorte de complication dans l'histoire générale de la maladie [2]. Elle paraît

[1] Voy. Charcot ; *Société Anatomique*, octobre 1875 ; — *Progrès médical*, 1876, pag. 116.

[2] Voy. Carrieu ; *Des amyotrophies spinales secondaires ;* Thèse de Montpellier, 1875 ;

Déjerine ; *Société de Biologie*, février-mars 1888 ; — *Revue de Médecine*, 1889 ;

Condoléon ; *Contribution à l'étude pathogénique de l'amyotrophie tabétique.* Thèse de Paris, 1887.

beaucoup plus fréquente que ne l'admet Eulenburg et survient d'habitude à une période tardive.

Le degré de l'atrophie peut être extrêmement accentué, ainsi qu'on



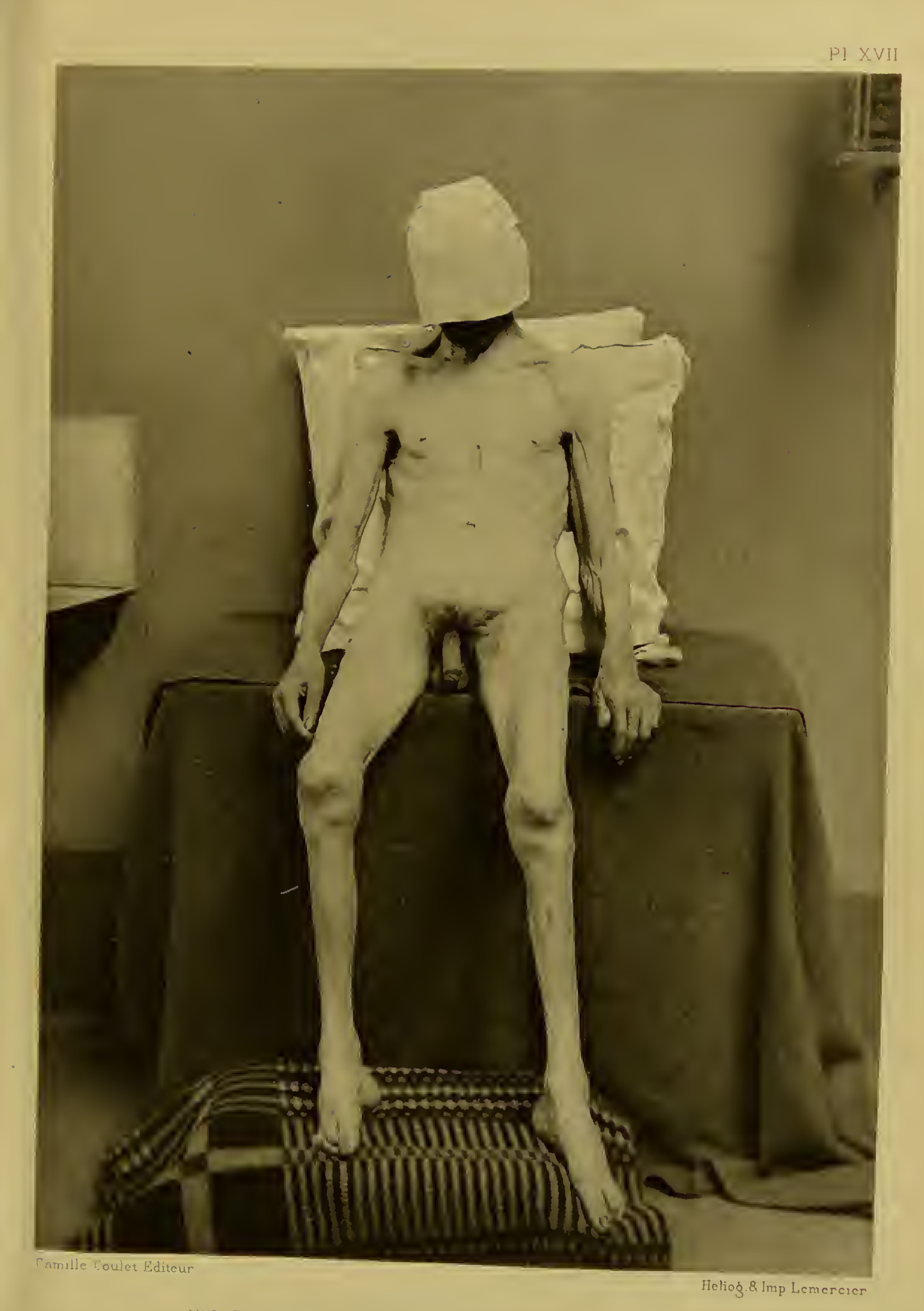
Fig. 50. — Atrophie des muscles de l'épaule droite et de ceux des mains dans un cas de tabes : collection de M. Charcot (d'après Marie).

peut s'en rendre compte à l'examen des deux figures ci-jointes (fig. 50 et Pl. XVII), empruntées l'une au traité de Marie, l'autre à l'observation d'un malade de notre service, dont Sacaze[1] a tout récemment publié le cas. Les contractions fibrillaires manquent habituellemnet ; Joffroy a constaté dans un cas la réaction de dégénérescence partielle.

Le même auteur a décrit avec soin[2] les déformations du pied (*pied bot tabétique*) coïncidant fréquemment avec l'atrophie musculaire ; il s'agit généralement d'un pied bot *varus équin* (fig. 51), très différent du pied tabétique qui, nous l'avons vu, paraît être la conséquence d'une ostéo-arthropathie.

[1] Sacaze ; *Nouveau Montpellier médical*, janvier 1893.
[2] Joffroy ; *Société médicale des Hôpitaux*, novembre 1885.

Pl XVII



Camille Coulet Editeur

Heliog. & Imp Lemercier

ATROPHIE MUSCULAIRE CHEZ UN TABETIQUE

« Ce n'est, déclare Joffroy, ni un pied bot par contracture (puisque en soulevant la jambe et en l'agitant, on obtient facilement le ballottement latéral du pied), ni un pied bot par atrophie comme celui de la



Fig. 51. — Pied bot tabétique : collection de M. Charcot (d'après Marie).

paralysie spinale infantile, ni un pied bot de nature osseuse, mais bien un pied bot par flaccidité, un pied bot atonique.

» Dans ces conditions, sous le poids des couvertures, le pied se trouvant constamment en flexion, il se fait un allongement du ligament antérieur de l'articulation tibio-tarsienne, ou plutôt des gaînes fibreuses renfermant les tendons et tenant lieu de ligament ; cet allongement est facilité par la flaccidité, par l'atonie des muscles de la jambe ; d'autre part, et tout au contraire, il y a raccourcissement au niveau du tendon d'Achille, soit par suite d'adhérences, de brides fibreuses ou de rétractions musculaires ; en tout cas, il n'y a aucune contracture des jumeaux, car ils sont aussi flasques que les muscles de la partie antérieure de la jambe.

» La prophylaxie sera faite en empêchant les couvertures de peser sur les pieds, ou, s'il y a lieu, en appliquant un appareil orthopédique simple. »

A l'examen microscopique, on constate la coexistence, dans les muscles atrophiés, de fibres saines et de fibres dégénérées ; Rumpf explique par l'intégrité de certains faisceaux contractiles l'absence de réaction de dégénérescence.

L'atrophie musculaire des tabétiques est attribuée par les uns à des

névrites périphériques (Westphall, Déjerine[1]); par d'autres, au contraire (Charcot, Pierret, Joffroy, Leyden ; — et c'est l'opinion la plus anciennement admise), à une lésion de la substance grise de la corne antérieure. A l'appui de cette dernière opinion, Condoléon a pu constater directement les altérations des grandes cellules de la substance grise, coïncidant avec des altérations notables des nerfs intra-musculaires et avec l'intégrité absolue des troncs nerveux et des racines antérieures. Ces constatations ont conduit leur auteur à émettre, d'après Charcot, la théorie que nous avons exposée à propos de l'atrophie musculaire des hémiplégiques (pag. 480).

Un des bons arguments en faveur de l'origine centrale de cette atrophie musculaire est tiré par Marie de l'histoire de l'*hémiatrophie linguale* dans le tabes.

La langue peut, en effet, présenter des phénomènes du même ordre ; l'atrophie unilatérale de cet organe est notée dans les cas de Cuffer et de Vidal[2], par exemple. Le plus souvent, elle coexiste avec d'autres phénomènes bulbaires.

En 1884, Charcot et Ballet ont fortement attiré l'attention sur cette hémiatrophie de la langue dans l'ataxie[3].

Aux cas de Cuffer[4] et de Vidal cités plus haut, Ballet ajoute deux observations personnelles et conclut « qu'en présence d'une hémiatrophie linguale, surtout d'une hémiatrophie accompagnée d'autres symptômes bulbaires, on doit tout d'abord songer à l'ataxie[5]. C'est du côté de cette affection qu'il faut en premier lieu diriger son attention et ses recherches, et n'éliminer celle-ci, pour s'arrêter à un autre diagnostic, qu'après une sérieuse enquête[6]. »

Depuis ces travaux, la question a été reprise, et en quelque sorte épuisée, par Raymond et Arthaud, Arnaud[7], Koch et Marie[8], qui ont principalement insisté sur le côté anatomo-pathologique de la question.

L'hémiatrophie de la langue est ordinairement un phénomène tardif ; elle est souvent associée à d'autres atrophies et peut coïncider avec une

[1] DÉJERINE ; *Atrophie musculaire des ataxiques*, in *Revue de Médecine*, 1889.

[2] VIDAL ; *Société de Biologie*, 1875.

[3] CHARCOT et BALLET ; *Archives de Neurologie*, 1884, VII, n° 20, pag. 191.

[4] Le malade de CUFFER est allé mourir à l'hôpital d'Ivry; RAYMOND et ARTHAUD ont publié (*Archives de Physiologie*, mars 1884) la relation de l'autopsie, avec examen histologique du bulbe.

[5] Cette phrase est peut-être trop absolue : nous avons observé une hémiatrophie linguale très nette dans un cas de méningo-myélite diffuse. D'une manière générale, ce symptôme a la valeur séméiologique de toutes les amyotrophies, qui, soit spinales, soit bulbaires, peuvent se rencontrer dans le tabes ou en dehors de lui, toutes les fois que les grandes cellules motrices sont atteintes.

[6] L'hémiatrophie linguale s'observe aussi dans la paralysie générale et dans les localisations bulbaires de la syphilis.

[7] ARNAUD ; Thèse de Paris, 1884.

[8] KOCH et MARIE ; *Revue de Médecine*, 10 janvier 1888.

Voy. aussi MAURIAC ; *Congrès de derm. et de syphil.*, avril 1890.

hémiparalysie du voile du palais et une paralysie de la corde vocale inférieure correspondante. Elle se traduit, au point de vue fonctionnel, par la perte des mouvements partiels de la langue et la conservation des mouvements d'ensemble de l'organe; il ne s'ensuit aucun trouble de la mastication, de la déglutition, de la parole, ni de la sensibilité gustative. Anatomiquement, on constate une atrophie simple, sans dégénérescence ni substitution graisseuse des muscles de la langue; d'autre part, il a été expressément noté une *lésion accentuée des deux noyaux (principal et acessoire) de l'hypoglosse*, qui représentent en partie, on le sait, la terminaison bulbaire des cornes antérieures de la moelle.

E. On a continué, dans ces derniers temps, l'étude de ces divers désordres trophiques et des troubles *vaso-moteurs* que l'on rencontre dans le tabes[1].

Putnam[2], dans une Thèse de Lyon inspirée par Pierret, signale des *rougeurs érythémateuses* qui faisaient craindre au malade d'avoir un érysipèle, et qui se rapprochent des éruptions que nous avons signalées à propos des douleurs fulgurantes. Vulpian et Freidreich, etc., ont observé des phénomènes congestifs variés du côté de la peau; Mathieu et Viel[3] ont décrit des *œdèmes* passagers.

Ce mouvement fluxionnaire peut aller jusqu'à l'*hémorrhagie*, et alors on a les *ecchymoses* signalées par Straus[4], dont l'étendue et l'intensité sont en général proportionnelles à la durée et à la violence des crises douloureuses; il peut aussi aboutir à la formation d'*eschares*. A ce même groupe se rapportent les cas de *purpura* myélopathique survenant dans le cours du tabes et dont Faisans a publié un exemple dans sa Thèse.

Raymond rapproche de ces symptômes le phénomène curieux et que nous avons déjà signalé (pag. 532) de la *chute des ongles*[5], qu'il a observé après Joffroy et Pitres. « Constamment ou à peu près dit-il, la chute de l'ongle, dans les cas en question, a été précédée de l'apparition d'une ecchymose sous unguéale; tous les malades qui ont présenté ce curieux phénomène étaient sujets à des douleurs fulgurantes. Il y a donc lieu d'admettre que la chute de l'ongle était préparée par la formation d'une ecchymose sous-unguéale, et que celle-ci présentait avec les dou-

[1] Peut-être pourrait-on rapporter à des troubles vaso-moteurs la production, relativement fréquente, du syndrome de Basedow au cours du tabes.

[2] PUTNAM; *Recherches sur les troubles fonctionnels des nerfs vaso-moteurs dans l'évolution du tabes sensitif;* Thèse de Lyon, 1882.

Voy. aussi PITRES; *Journal de Médecine de Bordeaux,* janvier 1884.

[3] MATHIEU et VIEL; *Œdèmes neuropathiques*, in *Archives générales de Médecine*, juin et août 1885.

[4] STRAUS; *Des ecchymoses tabétiques à la suite des crises douloureuses, Archives de Neurologie,* 1880-81, n° 4.

[5] BONIEUX; Thèse de Paris, 1883.

leurs fulgurantes les mêmes relations que les ecchymoses cutanées décrites par Straus. »

Les muqueuses peuvent aussi être le siège d'hémorrhagies du même ordre. Vulpian a publié un fait de *gastrorrhagie*; Buch, un autre d'hémorrhagie *buccale*; Raymond et Oulmont, un d'*hématurie*. L'*hémoptysie* a été signalée chez les tabétiques par Féréol et Hallopeau, Lerat[1]; l'*uréthrorrhagie* par Raynaud; l'*entérorrhagie* par Straus, Féré, Lerat et Devic[2].

Les auteurs signalent encore des troubles de la sudation, soit comme sécheresse de la peau (anidrose), soit comme hyperidrose, soit même comme sudation limitée à une moitié du corps (Pierret).

Dans son travail, Putnam a réuni des exemples de *sialorrhée*[3], de *gastrorrhée*, de *flux diarrhéique*, observés dans le tabes. Roger[4] a étudié aussi les troubles intestinaux (*entérorrhée*) dans l'ataxie locomotrice progressive. Féré, Patrolacci[5], Rouffinet, insistent sur la *dacryorrhée* tabétique[6].

En terminant ce chapitre, nous dirons quelques mots des *troubles cardiaques*.

En 1880, ayant dans notre service à l'Hôpital-Général deux ataxiques qui présentaient une lésion cardiaque très caractérisée; constatant d'autre part que, chez ces deux malades, il n'y avait pas d'étiologie ordinaire pour ces maladies du cœur, qui du reste étaient remarquables par leur latence et la manière dont les sujets les supportaient, nous avons cru intéressant d'approfondir la question des rapports de l'ataxie locomotrice et des lésions cardiaques. Nous trouvâmes alors une Note[7] de Berger et Rosenbach (de Breslau), qui citent sommairement sept obser-

[1] LERAT; Thèse, 1891.

[2] DEVIC; *Province médicale*, 7 janvier 1893.

[3] Voy. sur la sialorrhée tabétique, GIRODE, *France médicale*, 19 février 1889.

[4] ROGER; *Revue de Médecine*, juin 1884.

[5] PATROLACCI; Thèse de Montpellier, 1886.

[6] On a beaucoup discuté la nature et le mécanisme de ces troubles vaso-moteurs et sécrétoires des tabétiques. On a successivement invoqué des altérations vasculaires (artério-sclérose), des congestions d'ordre réflexe résultant des crises douloureuses, la présence des filets vaso-moteurs dans les racines postérieures (STRICKER, COSSY), la lésion des ganglions du grand sympathique (RAYMOND et ARTHAUD). La majorité des auteurs admettent aujourd'hui, avec PIERRET et PUTNAM, que ces troubles fonctionnels sont sous la dépendance d'une *altération des centres médullaires du grand sympathique*. Ce nerf semble, on le sait, avoir son origine dans le *tractus intermedio-lateralis* (corne latérale) de la substance grise, et ce centre d'action se trouve en rapport avec les cellules de la colonne vésiculaire de Clarke.

Dans nos leçons sur la syringomyélie (*Montpellier médical*, 1889; — *Clinique médicale*, 1891), nous avons insisté sur l'intervention de la substance grise latéro-postérieure dans la production des troubles trophiques et vaso-moteurs.

[7] BERGER et ROSENBACH; *Berl. klin. Wochenschr.*, 7 juillet 1879, pag. 402.

vations de tabes avec lésion aortique. Nous en avons rapproché [1], outre nos deux faits personnels, quinze autres cas empruntés aux divers auteurs, et, essayant ensuite de donner une théorie provisoire de cette coïncidence, nous sommes arrivé sur ce point aux conclusions suivantes :

«... Si cette coïncidence des deux lésions n'est pas seulement due au hasard et si l'on veut trouver entre elles un lien pathogénique, il paraît impossible de rattacher le tabes à la lésion cardiaque ou même la lésion cardiaque à une action directe de la moelle malade sur le cœur. — La plupart des cas de tabes compliqués d'altération cardiaques ont été remarquables par l'intensité et la durée des douleurs.— Dès lors, on peut supposer que l'ataxie locomotrice développe l'altération cardiaque, non plus à titre de maladie de la moelle, mais à titre de maladie douloureuse. — Les physiologistes ont, en effet, montré le retentissement que les excitations périphériques ont sur l'organe central de la circulation. Et les cliniciens sont en train de fonder un groupe spécial de maladies du cœur secondaires à des maladies douloureuses L'altération cardiaque que présentent certains tabétiques rentrerait dans ce groupe, où figurent déjà des troubles cardiaques consécutifs à plusieurs affections douloureuses de l'abdomen. — L'avenir seul peut montrer si réellement cette relation, ou une autre analogue, existe entre le tabes et les maladies du cœur, ou si les cas que nous avons réunis ne sont que le pur effet du hasard. »

Depuis lors, divers travaux ont paru sur cette question. Nous citerons ceux de Letulle [2], Dreyfus-Brissac [3], Jaubert [4], H. Martin [5], Balacakis [6] et Albespy [7], Viéla [8], Grœdel [9], Leyden [10], Horatio Wood [11].

En opposition à la théorie que nous avions proposée, Letulle, Hipp. Martin et Péter ont admis que tabes et cardiopathie pouvaient être des manifestations simultanées d'une seule et même cause, d'une sorte de diathèse fibreuse se caractérisant par de l'*artério-sclérose*. Marie rattache, pour l'immense majorité des cas, cette artério-sclérose à la syphilis ; il rapproche des troubles cardiaques que nous venons d'énumérer les crises d'*angine de poitrine* que l'on observe quelquefois chez les tabétiques (Vulpian, Leyden), et qui seraient dues, d'après lui, à une participation du plexus cardiaque à l'artérite aortique.

[1] *Montpellier médical*, juin 1880.
[2] Letulle ; *Gazette médicale*, 1880, pag. 504 et 518.
[3] Dreyfus-Brissac ; *Gazette hebdomadaire*, 30 sept. 1881.
[4] Jaubert ; Thèse de Paris, 1881, n° 137.
[5] H. Martin ; *Revue de Médecine*, 1881, pag. 369 et 378.
[6] Balacakis ; Thèse de Paris, 1883, n° 152.
[7] Albespy ; Thèse de Paris, 1883, n° 461.
[8] Viéla ; Thèse de Montpellier, 1884.
[9] Grœdel ; *Deut. med. Woch.*, 17 mai 1888.
[10] Leyden ; *Deut. med. Woch.*, 8 novembre 1888.
[11] Horatio Wood ; *Semaine Médicale*, 1 février 1893, pag. 45.

Raymond combat les deux opinions et préfère voir « dans les lésions cardiaques, aortiques ou mitrales, constatées chez les tabétiques, une simple coïncidence, une complication fortuite amenée par les progrès de l'âge, par la sénilité précoce, ou développée sous l'influence de causes telles que le rhumatisme, l'alcoolisme, la syphilis, qui interviennent communément en pareil cas. »

Teissier attribue les lésions de l'aorte à un trouble trophique et en fait un « mal perforant des valvules aortiques ».

Concluons que c'est une question encore à l'étude.— Nous avons actuellement tendance à accepter, pour notre part, l'opinion qui fait des cardiopathies la manifestation d'une artério-sclérose concomitante au tabes, tout en réservant aux crises douloureuses un rôle important pour la détermination cardiaque de la sclérose artérielle et la révélation, à un moment donné, de la cardiopathie jusqu'alors latente.

III. Il y a peu de chose à ajouter à la *troisième période*. C'est la période de généralisation des phénomènes et de marasme, bien décrite par Duchenne; c'est le vrai *tabes*, la phtisie spinale.

Nous noterons seulement ici quelques autres modes de terminaison, qui sont du reste plus rares.

Nous avons déjà parlé de quelques *phénomènes bulbaires*, comme les *symptômes laryngo-pharyngiens* de Féréol et de Jean. Il peut s'y joindre d'autres signes plus graves d'altération bulbaire, comme l'hémiatrophie de la langue et l'embarras de la parole. Alors la maladie se terminera par le *syndrome labio-glosso-laryngé*, que nous étudierons plus tard.

Raymond a bien décrit les divers troubles bulbaires laryngo-bronchiques, et notamment ce que Charcot et Cherchewsky ont étudié sous le nom de *vertige laryngé*.

« Au moment de la crise, le malade éprouve une sensation de strangulation, de chaleur au larynx, suivie d'un véritable spasme de la glotte. Puis le malade perd connaissance; il tombe sur le sol, il est pris de secousses comme un épileptique. Après quoi il se relève, et cette attaque peut se renouveler un certain nombre de fois[1]. »

[1] On trouvera dans le livre de MARIE (pag. 290) d'intéressants développements sur le *laryngisme tabétique* et sur le mécanisme de l'*ictus laryngé*; l'auteur adopte l'opinion de CHARCOT et KRISHABER, qui attribuent ce phénomène à un spasme de la glotte, favorisé par l'hyperesthésie de la muqueuse du larynx.

MARIE distingue dans le laryngisme tabétique :

1° Des accidents aigus (crises dyspnéiques avec ou sans toux, ictus laryngé) ;

2° Des accidents chroniques (sensation de gêne au niveau du larynx, cornage, voix bitonale; tous phénomènes provenant de la paralysie de tel ou tel muscle du larynx). On a pu retrouver, dans un certain nombre de cas, des altérations portant sur les nerfs du larynx et leurs noyaux bulbaires (LANDOUZY et DÉJERINE, OPPENHEIM, etc.).

Oppenheim [1] a également décrit des *crises pharyngées* chez les tabétiques. Ces crises sont constituées par des séries de mouvements de déglutition, sonores et à succession rapide ; elles sont accompagnées de congestion de la face, de sueur, d'un sentiment d'angoisse, et durent en moyenne de dix minutes à demi-heure.

Dans son article du *Dictionnaire encyclopédique*, Raymond a soigneusement résumé ce qui a trait aux *troubles intellectuels* dans le tabes, groupe symptomatique que nous avions trop négligé dans nos premières éditions et dont nous avons, dans ces derniers temps, observé plusieurs exemples.

Pour Duchenne, Trousseau, Steinthal, Grisolle et tous les anciens classiques, l'intégrité des fonctions intellectuelles était un signe de la maladie comme l'intégrité de la force musculaire. Au contraire, une série d'auteurs, depuis Horn (1833), Hoffmann et Türck, jusqu'à Baillarger, Topinard, Jaccoud, Foville, Luys, Rey, Westphal, ont insisté sur les rapports étroits du tabes et de la paralysie générale des aliénés[2].

D'autres psychoses peuvent encore s'associer au tabes. Topinard (1864) cite des cas avec délire des persécutions, hallucinations sensorielles ; Rey en rapporte d'autres avec affaiblissement intellectuel simple, lypémanie, démence et accès maniaques, état délirant transitoire [3].

La «folie tabétique» de Dieulafoy est chose rare. Habituellement les troubles psychiques, qu'ils soient permanents ou passagers, sont peu prononcés et se bornent à des modifications du caractère, qui devient apathique ou irritable par suite de la chronicité de l'affection et de l'impotence qui l'accompagne.

Quant à l'ordre d'évolution, nous avons vu les phénomènes psychiques se surajouter à la symptomatologie du tabes chez certains sujets ; chez d'autres malades, ils remplacent en quelque sorte l'incoordination, c'est-à-dire coïncident avec une période remarquable d'amélioration dans les symptômes proprement dits de l'ataxie. Enfin, dans d'autres cas (mais c'est beaucoup plus rare), les phénomènes psychiques peuvent être initiaux et précéder le développement ou accompagner le début du tabes.

En dehors des troubles psychiques, on peut observer, à titre de *complications cérébrales :* l'hémiplégie, des attaques apoplectiformes (Lecoq, Giraudeau, Kahler) et des crises épileptiformes.

[1] Oppenheim ; *Arch. f. Psych.*, 1888, XX.

Voy. la discussion des rapports du tabes avec la paralysie générale à la page 498.

[2] Si nous avons trop négligé ce paragraphe dans nos précédentes éditions, nous avions cependant signalé en plusieurs endroits (voy. notamment la page 478 de la 2e édit.) les nombreux points de contact qui unissent l'ataxie locomotrice, la paralysie générale et la sclérose en plaques, et la coexistence possible de deux de ces maladies chez le même sujet.

[3] Voy. aussi sur ce sujet les Thèses de Gruet (Luys) et de Rougier (Pierret).

Hayem a vu un tabes se terminer par une myélite diffuse subaiguë, qui vint mettre une fin brusque à l'évolution ordinaire de la maladie. Quelquefois enfin, mais rarement, il peut y avoir des paralysies vraies[1] et des contractures.

Les FORMES du tabes sont peu nombreuses ; cependant on en distingue plusieurs variétés :

1° Au point de vue de l'*évolution*, on distingue : le tabes classique, le tabes aigu, le tabes consomptif, le tabes bénin.

Le *tabes classique* passe lentement et d'une façon progressive de l'une à l'autre des périodes que nous venons de décrire en détail. Le stade préataxique dure une moyenne de 2 à 5 ans, quelquefois davantage ; la période d'ataxie a une durée plus longue encore et peut même accompagner le malade jusqu'au terme régulier de son existence ; enfin la période d'impotence complète, de marasme final, ne survient guère dans cette variété (la plus commune) qu'au bout de dix ou vingt ans, et plus.

Le *tabes aigu*[2] parcourt ces diverses phases avec une grande rapidité, il brûle en particulier la première étape : la période préataxique fait, dans ces cas, presque entièrement défaut, et le malade pénètre pour ainsi dire d'emblée dans la phase d'incoordination, qui peut se trouver, elle aussi, singulièrement abrégée.

Le *tabes consomptif* atteint surtout la nutrition générale et provoque une déchéance organique qui prédispose le sujet à contracter les affections régnantes (maladies épidémiques, tuberculose), auxquelles il ne peut ensuite, en raison de sa débilité, opposer une résistance suffisante.

Dans le *tabes bénin*[3], au contraire, tous les symptômes sont peu accentués, quelquefois à peine esquissés, et la maladie s'éternise à sa période de début. On a même prétendu que l'affection peut rétrocéder. Le fait a été cliniquement constaté : il est possible d'assister à l'atténuation et même à la disparition de certains symptômes ; mais nous n'oserions admettre et proclamer la rétrocession de la sclérose tabétique ; tout au plus peut-on concevoir l'arrêt du processus anatomique.

D'autres fois, le tabes bénin se transforme, à un moment donné, en tabes malin qui évolue avec une grande rapidité (Babinski).

2° Au point de vue de la *localisation*, on décrit, à côté du tabes *dorso-lombaire*, qui est la forme habituelle :

[1] Nous y reviendrons plus loin, dans le paragraphe consacré à la *Physiologie pathologique*.

[2] LEYDEN ; *Zeits. f. kl. Med.*, XVIII, 5 et 6, 1891.

La nature de l'affection que LEYDEN considère comme une forme aiguë du tabes n'est point, à l'heure actuelle, nettement élucidée. D'après CHARCOT (*Bulletin Médical*, 1892, pag. 1537), elle reconnaîtrait pour origine, non pas une lésion médullaire, mais une névrite périphérique.

[3] BABINSKI ; *Société de Biologie*, 28 mai 1887.

Le *tabes supérieur* ou *cervical*, dans lequel les symptômes prédominent du côté des membres supérieurs; l'atrophie musculaire survient fréquemment chez ces malades (Leyden) ; quant aux réflexes, les auteurs sont loin de s'entendre sur leur permanence ou leur suppression.

Le *tabes cérébral* se caractérise par une localisation prédominante de l'affection sur les nerfs crâniens; l'amaurose est précoce, l'incoordination fait défaut, les réflexes sont conservés.

Le *tabes généralisé* est celui dans lequel la lésion anatomique occupe toute la hauteur de la moelle ; il correspond au schéma complet de la symptomatologie du tabes.

3° Enfin, au point de vue des *associations* morbides, sans revenir sur ce que nous avons dit à propos de la coexistence du tabes avec le goître exophtalmique, la paralysie générale, l'hystérie, etc., nous insisterons encore sur une forme spéciale :

Sous le nom de *tabes combiné* nous avons contribué[1] à faire connaître une forme morbide dans laquelle la symptomatologie du faisceau pyramidal (paraplégie flasque ou paraplégie spasmodique, avec contracture, exagération des réflexes et trépidation épileptoïde) se trouve surajoutée à la symptomatologie du tabes, qu'elle masque partiellement. Anatomiquement, la myélite en question est constituée par la juxtaposition de la lésion classique du tabes (sclérose des cordons postérieurs) et de la sclérose du faisceau pyramidal. Westphal, Déjerine, Babinski, Charrin, Ballet, Marie ont apporté des faits et des théories, parfois peu conformes à la nôtre, à l'actif de cette question.

Tout était encore à faire dans l'HISTOIRE ANATOMIQUE du tabes, après le Mémoire fondamental de Duchenne. Nous avons vu qu'il était resté sur ce point dans une sage réserve.

La dégénération gélatiniforme des cordons postérieurs de la moelle avait déjà été signalée (comme fait anatomique) et montrée par Hutin en 1827, à la Société Anatomique. — Monod, Ollivier (d'Angers), observèrent aussi cette lésion. Mais c'étaient là de pures curiosités anatomiques qu'on ne mettait en regard d'aucune histoire clinique.

Romberg est un des premiers qui ait signalé la lésion du tabes ; puis les observations se multiplièrent[2], mais la conclusion ne s'établit pas

[1] *Archives de Neurologie*, 1886 ; — et *Montpellier médical*, 1886 et 1887 ;
Voy. aussi ADAMKIEWICZ ; *Wien. med. Pr.*, juillet 1888 ;
TARBOURIECH ; Thèse de Montpellier, 1888.
DÉJERINE ; *Archives de Physiologie*, 1888.
MARIE ; *Des scléroses combinées*, 32e et 33e leçons de son *Traité*, 1892 ;
GUIBERT ; Thèse de Montpellier, 1892.

[2] Il faut citer spécialement le travail publié par BOURDON et LUYS dans les *Archives de Médecine*, qui précisa nettement l'anatomie pathologique de cette maladie.

cependant tout de suite. En 1865 encore, dans l'article *Ataxie* du *Dictionnaire de Jaccoud*, Trousseau considère la maladie comme une névrose. Le fait de la lésion anatomique des cordons postérieurs dans l'ataxie locomotrice est aujourd'hui hors de doute ; nous discuterons plus loin les exceptions apparentes.

Nous distinguerons, dans l'historique du tabes, trois périodes ; chacune des théories qui se sont succédé à quelques années d'intervalle sera exposée à peu près en la forme où nous l'avions présentée dans nos éditions successives.

I. Le tabes est une sclérose primitive et systématique des cordons postérieurs considérés dans leur ensemble.

II. Il est primitivement caractérisé par la sclérose des zones radiculaires postérieures de la moelle.

III. Il a un point de départ extra-médullaire et reconnaît pour origine une lésion des racines postérieures, avec ou sans participation des ganglions spinaux.

Première période. — *Lésion d'ensemble des cordons postérieurs.* — A l'œil nu [1], les cordons postérieurs, chez le tabétique, ont une couleur grise et une transparence spéciale que l'on apprécie bien sur une coupe transversale ou à travers la pie-mère. La pie-mère, en général, est épaisse et très adhérente aux cordons malades. Elle comble souvent la scissure postérieure. « La méningite spinale postérieure, dit Vulpian, se rencontre toujours ou presque toujours dans les autopsies de tabes dorsalis [2]. »

A l'examen microscopique [3], on peut distinguer deux degrés à la maladie : le premier est caractérisé par l'augmentation du nombre des éléments de la névroglie et la tuméfaction légère des parties malades ; le second par l'atrophie des éléments cellulaires de la névroglie, l'épaississement du tissu fibreux et l'atrophie des cordons.

Premier degré. — On peut examiner la moelle à l'état frais et dilacérée dans l'eau ; beaucoup d'éléments embryonnaires sont au milieu d'une substance amorphe granuleuse. Les tubes nerveux sont conservés, ainsi que les cellules des cornes grises. Les gaînes lymphatiques des vaisseaux sont dilatées et contiennent des globules lymphatiques granuleux.

[1] Voy. pour la description qui suit : Cornil et Ranvier, et Vulpian, *loc. cit.*

[2] Certains auteurs (Lange, Vulpian, Rindfleisch) ont fait jouer un très grand rôle aux altérations méningées, considérant même les lésions de la moelle comme consécutives à ces lésions des enveloppes. Mais les autopsies de tabes au début ou restés frustes ont démontré que la lésion spinale pouvait parfaitement exister sans aucune altération méningée. — Déjerine admet que cette altération des méninges sert d'intermédiaire entre la lésion des cordons postérieurs et celle des cordons latéraux dans les cas où la sclérose s'étend des uns aux autres.

[3] Voy. les fig. 5, 6 et 7 de la Pl. XVIII.



C. Coulet, Editeur.

Lith. L. Combes. Montp

EXPLICATION DE LA PLANCHE XVIII.

Fig. 1. — Section transversale d'une moelle épinière saine (région cervicale) : *cc*, cornes antérieures ; *rr*, racines postérieures.

Fig. 2. — Sclérose de la totalité des cordons postérieurs (faisceaux de Goll et zones radiculaires). — Ataxie locomotrice vulgaire.

Fig. 3. — Sclérose des deux zones radiculaires postérieures (les faisceaux de Goll sont respectés). — Ataxie locomotrice.

Fig. 4. — Sclérose limitée aux faisceaux de Goll (dégénération ascendante).

Fig. 5. — Dessin microscopique représentant une partie de cette altération : *c*, cellules des cornes postérieures saines ; *v*, vaisseau dont les parois, dans la portion terminale, sont infiltrées d'abondantes granulations graisseuses ; *gg*, corps granuleux.

Fig. 6. — Même préparation à un plus fort grossissement : *v v*, branches vasculaires ; *c c*, corpuscules dits amyloïdes ; *gg*, corps granuleux ; *t*, tubes nerveux.

Fig. 7. — Dessin microscopique d'une racine, postérieure, permettant de suivre l'évolution du processus atrophique : *a*, deux tubes nerveux à peine modifiés, si ce n'est par la présence de nombreux noyaux au niveau de la gaîne ; *b*, tubes nerveux dont la moelle a en grande partie disparu ; le cylindre axe persiste, les noyaux de la gaîne sont très abondants ; *c*, tissu fibrillaire parsemé de noyaux oblongs ; disparition complète des tubes nerveux.

Fig. 8. — Coupe transversale de la moelle dans la région cervicale : A, dégénération du faisceau pyramidal dans un cas de lésion des centres moteurs hémisphériques ; B, dégénération du faisceau direct ; C, espace de substance blanche correspondant au faisceau cérébelleux ; D, région intermédiaire entre la corne postérieure et le faisceau pyramidal ; cette région est toujours respectée dans la dégénération descendante.

Fig. 9. — Coupe de la moelle épinière (région dorsale supérieure) : FC, faisceau cérébelleux dégénéré au-dessus de la lésion spinale ; GC, cordon de Goll.

Fig. 10. — Coupe de la moelle épinière (région cervicale). — Même signification des lettres qu'à la figure précédente.

Après durcissement dans l'acide chromique, on fait des coupes que l'on colore au carmin ; les parties malades se colorent beaucoup plus, à cause du plus grand nombre d'éléments embryonnaires. On peut déjà, par ce fait, apprécier à l'œil nu l'étendue de la lésion sur une coupe.

Tandis que, dans les faisceaux sains, les tubes sont séparés par un réticulum très fin, avec des éléments cellulaires rares et très petits, dans les faisceaux malades les tubes sont séparés par des traînées de névroglie considérables et un amas de petits éléments dont on n'aperçoit que le noyau ; les tubes ont changé de diamètre, mais sont toujours complets.

Deuxième degré. — Les cordons postérieurs sont reliés par du tissu conjonctif de nouvelle formation, développé aux dépens de la pie-mère du sillon ; le sillon est comblé par du tissu cicatriciel. En même temps, il y a atrophie des cordons postérieurs, produite par la formation de ce tissu cicatriciel et l'atrophie des éléments nerveux.

A ce moment, il y a entre les tubes nerveux une grande quantité de fines fibrilles entre-croisées dans tous les sens, avec quelques noyaux

ovoïdes, atrophiés et rares. Les tubes nerveux se retrouvent toujours ; seulement la myéline disparaît. et, dans les cas avancés, ils se trouvent réduits au cylindre axe.

En même temps, il y a épaississement des parois des capillaires et des petits vaisseaux: prolifération des éléments de la paroi et diminution du calibre [1] ; un certain nombre de corps granuleux le long du vaisseau dans la névroglie.

La pie-mère qui enveloppe les cordons postérieurs est le siège d'une inflammation chronique ; elle est épaissie et très adhérente à la moelle.

Cette lésion des cordons postérieurs est, en général, surtout accentuée à la région lombaire; elle va en s'atténuant vers les régions supérieures.

La lésion existe dans la maladie avant l'apparition clinique de l'incoordination motrice, dès la première période des douleurs fulgurantes. Ainsi, dans un fait de Charcot et Bouchard (1866) et dans un autre de Debove (1879), il n'y avait eu que des douleurs fulgurantes sans ataxie, et l'on observa une lésion scléreuse commençante des cordons postérieurs.

A cette période, la lésion des cordons existe seule : c'est la lésion primitive. Plus tard, il y a une lésion atrophique des racines postérieures. Divers auteurs, Vulpian entre autres, ont bien étudié cette lésion des racines entre la moelle et le ganglion ; le nerf est intact au delà du ganglion. Ce sont là des faits tout différents de ceux de Waller, qui coupe un nerf entre le ganglion et la moelle et voit l'altération porter seulement sur le bout séparé du ganglion. Ici, c'est une propagation réelle de la lésion de la moelle aux racines postérieures jusqu'au ganglion.

L'atrophie peut être telle que les racines postérieures, au lieu d'être le double des racines antérieures, sont la moitié de celles-ci ou même moins ; elles sont en même temps transparentes.

Il s'agit là, a-t-on dit, d'une lésion secondaire ; on ne la trouve pas dans les cas au début, comme celui de Charcot et Bouchard.

Vulpian a fait des objections sérieuses à cette manière de voir.

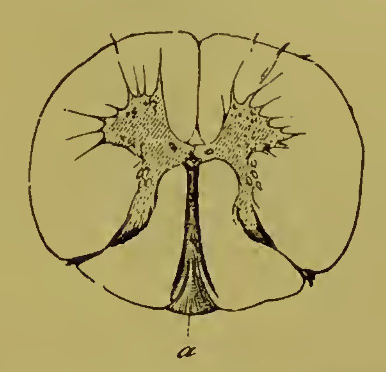
Il se base surtout sur ce que l'on observe dans les dégénérescences Wallériennes. Quand une racine postérieure est coupée, c'est le ganglion qui est centre trophique ; l'altération ne progresse donc jamais du centre à la périphérie, comme on le suppose ici pour l'ataxie :

2e Période. — *Lésion de la zone radiculaire externe des cordons postérieurs.*

[1] Ordonez, Adamkiewicz, Buzzard, H. Martin, ont exagéré l'importance de ces lésions vasculaires quand ils ont voulu en faire l'altération primitive dans le tabes. « Comment admettre, demande Marie (pag. 366), que des localisations aussi fines et aussi constantes que celles qui s'observent dans le tabes, dépendent d'un processus grossier, je dirai presque aveugle, comme celui de l'inflammation périvasculaire ? »

On peut mieux préciser le siège de la lésion dans les cordons postérieurs[1].

Trousseau objectait aux anatomistes des faits de lésion des cordons postérieurs sans ataxie. Ces faits existent en effet. Ainsi, une lésion de la moelle, une compression de cet organe par le mal de Pott, peut entraîner une lésion secondaire qui rappelle les lésions consécutives aux altérations de la capsule interne. Seulement, ici, ces lésions sont ascendantes, et elles occupent les cordons postérieurs. Eh bien ! dans





SCLÉROSE LIMITÉE AUX CORDONS DE GOLL (d'après CHARCOT).
Fig. 52. Région cervicale. — **Fig. 53.** Région dorsale.

ces cas, quoique les cordons postérieurs soient atteints, il n'y a ni ataxie ni douleurs fulgurantes.

Les travaux de Pierret ont expliqué cette apparente contradiction : la lésion caractéristique de l'ataxie occupe la *partie externe des cordons postérieurs (zones radiculaires postérieures)*, tandis que la lésion ascendante consécutive à la compression de la moelle occupe au contraire la partie interne de ces faisceaux[2] (cordons de Goll).

Ce n'est pas à dire que dans le tabes on ne trouve que la lésion essentielle, primitive ; secondairement il peut se développer et il se développe souvent une lésion postérieure et accessoire des cordons de Goll.

A l'appui de cette opinion, Pierret cite d'abord des faits comme le suivant : Dans un cas d'ataxie à forme dorso-lombaire, les symptômes sont limités aux membres inférieurs ; à l'autopsie, les faisceaux postérieurs sont atteints dans toute leur épaisseur, à la région lombaire ; mais, en s'élevant, la lésion des zones radiculaires s'atténue et disparaît rapidement ; au-dessus de la sixième paire dorsale, les cordons de Goll sont seuls altérés. Cette lésion des cordons de Goll s'étend jusqu'au *calamus scriptorius*. Dans ce fait très remarquable, on ne voit la lésion

[1] Voy. CHARCOT ; *Leçons sur les maladies du système nerveux*, II ; PIERRET ; *Archives de Physiologie*, 1872, 1873.

[2] Les fig. 52 à 55 montrent, d'après PIERRET, une sclérose limitée aux cordons de Goll, la lésion qui n'entraîne pas l'ataxie. — Voy. aussi les fig. 1, 2, 3 et 4 de la Pl. XVIII.

des zones radiculaires que dans les régions correspondantes aux symptômes cliniques ; au-dessus, les cordons de Goll sont encore atteints : il n'y a plus ni ataxie ni douleurs fulgurantes[1]. La conclusion paraît





SCLÉROSE LIMITÉE AUX CORDONS DE GOLL (d'après CHARCOT).

Fig. 54. Coupe faite au niveau de la douzième vertèbre dorsale. — Fig. 55. Partie supérieure du renflement lombaire. (Ces quatre figures sont empruntées aux *Archives de Physiologie.)*

déjà légitime : c'est la lésion des zones radiculaires postérieures qui est la lésion du tabes ; l'altération des cordons de Goll est une lésion secondaire, entièrement accessoire.

Cette conclusion est confirmée par un second fait dans lequel les membres supérieurs étaient le siège de l'ataxie ; il existait une lésion des bandelettes externes à ce niveau.

Enfin, Pierret a observé un cas d'ataxie locomotrice avec lésion des seules bandelettes externes et un cas de lésion primitive des cordons de Goll sans ataxie. Ducastel a relaté aussi un fait de ce dernier genre.

La démonstration est donc complète : la lésion essentielle, fondamentale, du tabes ne siège pas dans tout le cordon postérieur, mais spécialement dans les *bandelettes externes* de ce cordon ou *zones radiculaires postérieures*. La lésion de la partie interne (cordons de Goll) peut manquer, et, quand elle existe, elle n'est que secondaire et n'intervient pas dans l'histoire clinique de l'ataxie locomotrice proprement dite.

Pierret a complété ces importantes recherches par de nouveaux travaux[2].

Les cordons de Goll sont de simples commissures, mais les zones

[1] Nous avons observé, à l'Hôpital-Général, un fait absolument semblable à celui-là. A l'autopsie d'un malade chez lequel l'ataxie était absolument limitée aux membres inférieurs, on voyait très nettement à l'œil nu l'altération occuper toute la partie comprise entre les cornes postérieures au-dessous du renflement brachial ; mais, au renflement et à la région cervicale, on ne trouvait plus que le triangle médian altéré, séparé des cornes postérieures par une zone blanche intacte représentant les zones radiculaires postérieures.

Nous verrons plus loin comment ces faits doivent être interprétés.

[2] PIERRET ; *Académie des Sciences*, novembre 1876. — Thèse citée. — *Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie.*

radiculaires sont au contraire l'aboutissant des racines postérieures qui s'élèvent à des hauteurs différentes. Où se rendent ensuite ces racines? Ni dans les cellules des cornes antérieures, ni dans celles de la substance de Rolando. Les paires lombaires et les paires dorsales se rendraient, d'après Pierret, à la région dorsale, dans les cellules de Clarke. Au-dessus, les mêmes centres seraient dans les corps restiformes et se relieraient ainsi jusqu'au noyau du trijumeau. Tout ce système sensitif est confiné dans l'aire des zones radiculaires postérieures.

La lésion essentielle du *tabes dorsalis* est l'inflammation chronique de ce système sensitif. Pierret a en effet observé souvent la sclérose des colonnes de Clarke ; Hayem et lui ont montré, de plus, que dans les formes céphaliques on trouve une lésion analogue dans les corps restiformes et au niveau de l'origine du trijumeau, dans le prolongement bulbaire de ce grand système sensitif.

Ce sont là des faits dont on ne peut méconnaître tout l'intérêt. Pierret en a tiré toute une théorie de l'ataxie elle-même, que nous allons retrouver un peu plus loin.

Plus récemment, Weigert est revenu sur cette dernière localisation des lésions et a admis que les colonnes de Clarke étaient constamment envahies par les lésions du tabes.

Westphal (1881) et Strümpell (1882) ont publié des autopsies d'ataxiques chez lesquels la lésion, surprise dans ses premières phases, n'était pas exactement limitée dans les points indiqués par Charcot et Pierret. Mais, comme dit Raymond, « cela peut tenir à des différences individuelles dans l'agencement des fibres qui constituent la charpente des cordons postérieurs. Le fait intéressant est de voir que, primitivement, la lésion du tabes occupe le territoire du cordon postérieur qui est traversé par les filets radiculaires, le territoire par où, d'une part, les filets radiculaires pénètrent dans la corne postérieure, et où, de l'autre, ils se continuent dans les racines postérieures. Indépendamment de ce territoire latéral, désigné par Charcot et Pierret sous le nom de bandelettes externes, la lésion peut occuper, de chaque côté de la scissure médiane postérieure, une zone qui, en s'étendant, envahit peu à peu les cordons de Goll et finit par fusionner avec les bandelettes latérales.

3° Période. — *Lésion des racines postérieures.*

La théorie nouvelle du tabes est basée à la fois sur la constatation, à peu près constante aujourd'hui[1], de lésions très manifestes des racines postérieures, et sur les connaissances que nous ont fournies l'anatomie et l'embryologie au sujet des origines des cordons postérieurs[2].

[1] Parmi les autopsies récentes, nous ne pouvons guère citer qu'un seul cas, appartenant à Raymond *(Revue de Médecine,* 1891), où l'altération des racines postérieures ait fait défaut.

[2] On trouvera l'exposé détaillé de cette théorie dans les ouvrages suivants :

Leyden, le premier, dès 1863, avait insisté sur les rapports du tabes avec l'altération des racines postérieures; il eut d'autant plus de mérite à le faire qu'à cette époque l'atrophie des racines postérieures était généralement considérée comme inconstante et secondaire. En 1889, le même auteur revenait sur la même question et, rendu beaucoup plus affirmatif par les découvertes récentes, déclarait que « les fibres radiculaires postérieures prennent régulièrement part au processus tabétique ».

La même idée a été soutenue, en 1879, par Vulpian.

Aujourd'hui, la démonstration d'une participation habituelle d'un nombre variable de racines postérieures au processus du tabes n'est plus à faire; leur altération a été démontrée *proportionnelle aux lésions des cordons postérieurs*. D'autre part, on sait que les fibres nerveuses des cordons postérieurs ont leur centre trophique, non pas dans la moelle, mais dans les cellules des ganglions spinaux [1].

Dès lors, il était légitime de conclure que, dans les cas de dégénération systématique des faisceaux postérieurs, le *ganglion* doit être mis *primitivement* en cause et que « la sclérose des cordons postérieurs ne doit être considérée que comme une simple dégénérescence secondaire d'origine ganglionnaire ». C'est ce qu'ont bien discuté, ces derniers temps, avec des conclusions différentes, Déjerine et Marie.

« Les lésions médullaires du tabes, déclare Marie, ne sont nullement le résultat d'une myélopathie primitive systématisée dans le cordon postérieur. Elles ne sont que l'aboutissant de la dégénération subie par les fibres radiculaires postérieures.

» Cette dégénération des fibres radiculaires postérieures est due à l'altération des cellules des ganglions spinaux et à celle des cellules ganglionnaires périphériques. »

Déjerine, qui s'est montré grand partisan de la théorie radiculaire du tabes, n'admet point la lésion primitive des ganglions spinaux. Avec Vulpian, Leyden, Oppenheim et Siemerling, Redlich, il n'a jamais constaté d'altérations cellulaires au niveau des ganglions (ces altéra-

LEYDEN; Art. *Tabes dorsualis* in *Real Encyclopedie der Gesamten Heilkunde*, 2e édit., 1889;

MARIE; *Traité des Maladies de la moelle*, 28e et 29e leçons; — *Progrès médical*, 24 décembre 1892, pag. 513;

DÉJERINE; *Du rôle joué par les lésions des racines postérieures dans la sclérose médullaire des ataxiques*, in *Semaine médicale*, 14 décembre 1892, pag. 502. – *Progrès médical*, 7 janvier 1893:

RANSON; *Brit. médic. assoc.* — *Congrès de Nottingham*, juillet 1892.

[1] MARIE admet, en outre, que certaines fibres nerveuses contenues dans les racines postérieures émanent de *cellules ganglionnaires périphériques*, dont la différenciation anatomique n'a pu encore être établie, et qui, d'après lui, seraient également altérées dans le tabes.

Il attribue à ce qu'il appelle le « processus toxo-syphilitique » les troubles cellulaires en question.

tions ont cependant été notées par Luys, Marie et Wollenberg). Il considère la lésion des racines postérieures comme la conséquence d'une lésion primitive des *nerfs périphériques*[1], et fait du tabes, non pas une sclérose systématique et primitive des cordons postérieurs, mais une sclérose *systématisée* suivant le trajet intra-médullaire des racines postérieures, primitivement altérées dans leur zone d'expansion périphérique.

Toutes les racines postérieures ne sont point prises simultanément dans le tabes ; elles le sont successivement, et les divers ganglions qui se superposent le long du rachis sont méthodiquement affectés les uns après les autres, l'altération se propageant d'une façon plus ou moins rapide et plus ou moins complète.

Les lésions médullaires du tabes se font donc par segment (Marie), l'entrée de chaque racine postérieure apportant au cordon postérieur un nouveau contingent de fibres dégénérées.

La moelle lombaire est ordinairement frappée en premier lieu ; c'est à ce niveau que les autopsies faites à une période peu avancée du tabes ont démontré le maximum des lésions, qui occupent presque exclusivement la zone radiculaire externe du cordon postérieur. — Lorsque les coupes de la moelle portent plus haut, chez les mêmes sujets, le cordon de Burdach apparaît de moins en moins altéré, et, par contre, le cordon de Goll présente des altérations d'intensité croissante. Cela tient au refoulement des fibres moyennes, qui ont pénétré dans les parties inférieures de la moelle, par les fibres de même ordre et les fibres courtes provenant des divers ganglions échelonnés dans les régions dorsale et cervicale, et encore indemnes[2].

Au contraire, quand la lésion tabétique évolue exclusivement dans la région cervico-dorsale, les altérations restent limitées au faisceau de Burdach, ou n'envahissent qu'une minime partie du cordon de Goll[3].

On s'explique de la sorte, fait remarquer Marie, la raison des différences cliniques et anatomo-pathologiques, parfois si considérables, que présentent entre eux deux tabétiques pris au hasard. « Chez l'un et l'autre ce ne sont pas les mêmes paires nerveuses qui ont été frappées par la lésion primitive. L'un fera un *tabes des membres inférieurs* et des viscères abdominaux ; l'autre un *tabes cervical* ; un troisième présentera surtout les signes d'un *tabes céphalique* ; suivant que les racines de la queue de cheval chez le premier, celles du renflement cervical chez le

[1] L'altération des nerfs périphériques, nous le verrons plus loin (pag. 562), a été démontrée, chez nombre de tabétiques, par Pierret, Westphal, Déjerine, Pitres et Vaillard. D'autre part, Oppenheim, Siemerling et Raymond n'ont pu, dans leurs observations, confirmer son existence constante.

[2] Voy. pag. 457.

[3] Les lésions expérimentales portant exclusivement sur les racines postérieures ont provoqué des dégénérescences ascendantes identiques à celles que nous venons de décrire dans le tabes.

second, ou les racines des nerfs crâniens chez le troisième, auront été particulièrement et primitivement atteintes » (Marie).

Dans la majorité des cas, la localisation au niveau de tel ou tel étage de la moelle est loin d'être exclusive et permanente ; le tabes envahit successivement une série de ganglions et occupe ainsi, d'une façon progressive, un territoire de plus en plus étendu dans les cordons postérieurs.

Précisons maintenant le détail des localisations tabétiques, dont nous venons de caractériser l'ensemble et de définir les origines.

Au début (fig. 56), la lésion porte exclusivement sur la *bandelette externe* proprement dite, c'est-à-dire cette portion du cordon postérieur qui confine immédiatement à la corne postérieure (elles se sclérosent

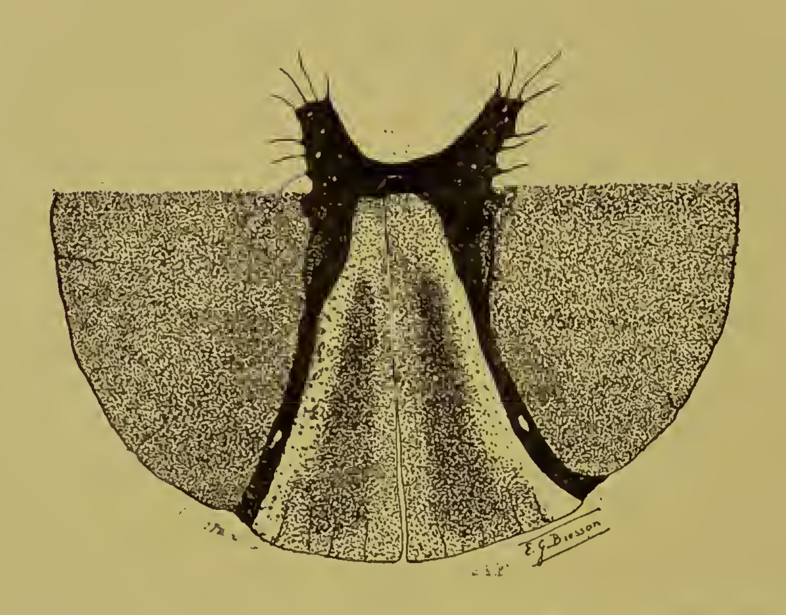


Fig. 56. — Coupe de la moelle (région dorsale) dans un cas de tabes au début (d'après MARIE).

Les parties sont d'autant plus sclérosées qu'elles sont plus claires. Le cordon de Goll est atteint; le cordon de Burdach, au contraire, est respecté, sauf dans sa partie postérieure; la bandelette externe proprement dite est le siège du maximum des lésions.

surtout dans leur partie moyenne et postérieure),— et la *zone de Lissauer*, qui, on se le rappelle, coiffe l'extrémité terminale de la corne postérieure. Le reste des faisceaux de Burdach et le cordon de Goll ne présentent à cette époque que des altérations minimes.

A une *période avancée* (fig. 57), la distribution des lésions est la suivante :

Dans le *cordon postérieur*, tous les faisceaux sont envahis, à l'exception :

1° D'un petit faisceau situé dans le voisinage de la commissure pos-

térieure, à l'union de son tiers moyen avec son tiers postérieur, et auquel Flechsig a donné le nom de *zone médiane* ;

2° De la *zone radiculaire antérieure*, qui confine à la commissure grise et à la base de la corne postérieure ;

3° D'une zone située à l'angle postéro-externe du cordon postérieur et immédiatement juxtaposée à la zone de Lissauer (*zone cornu-commissurale*).

Dans la *substance grise*, la lésion porte principalement sur la colonne vésiculaire de Clarke ; le réticulum intermédiaire aux groupes cellulai-



Fig. 57. — Coupe de la moelle (région dorsale inférieure) dans un cas de tabes (d'après Marie).
Le cordon postérieur est entièrement sclérosé. On remarque l'aspect des colonnes de Clarke ; elles sont tout à fait claires par suite de la disparition du réticulum nerveux qui existe dans les moelles saines ; le nombre des cellules ganglionnaires n'a nullement diminué.

res dégénère seul, surtout à sa partie interne ; les cellules, par contre, ne sont nullement altérées, et c'est ce qui explique l'intégrité habituelle du faisceau cérébelleux direct qui en émane. On a également signalé des altérations, encore mal définies, du côté des cellules et fibres de la corne postérieure, et aussi du côté de l'épendyme.— Nous avons signalé plus haut la lésion inconstante des grandes cellules des cornes antérieures dans certains cas de tabes avec atrophie musculaire, et l'altération possible de la plupart des noyaux d'origine des nerfs crâniens : triju-meau, auditif, spinal, hypoglosse, nerfs moteurs oculaires.

Nous ne reviendrons pas sur les lésions des racines postérieures, des ganglions postérieurs [1] et des méninges, et renvoyons sur ces divers points à ce qui a été dit précédemment.

On a également signalé, dans des circonstances exceptionnelles, l'envahissement des faisceaux pyramidaux et cérébelleux direct.

L'écorce cérébrale n'est pas toujours épargnée. Jendrassik et Kahler y ont décrit des lésions analogues à celles attribuées par Mendel à la paralysie générale [2].

Pour compléter ce tableau anatomique, il faut encore indiquer les *lésions périphériques*. Les nerfs optiques et les bandelettes peuvent être le siège d'une lésion susceptible de s'étendre jusqu'aux tubercules quadrijumeaux. Cette lésion suit une marche inverse de celle de l'altération spinale : elle progresse de la périphérie vers le centre. Althaus a, de même, décrit dans le tabes une névrite du nerf olfactif et une névrite du nerf auditif, dans des faits analogues à ceux qu'avait observés Pierret et dont nous avons parlé.

« On a noté encore, dit Raymond, dans un petit nombre de cas de tabes, l'atrophie de l'oculo-moteur externe ou de l'hypoglosse. »

Le même auteur a montré, avec Arthaud, que « dans quelques cas, rares il est vrai, il existait des altérations des ganglions du grand sympathique, altérations qui ne pouvaient être mises, ni sur le compte de la vieillesse, ni sur le compte de maladies autres que le tabes. Ces faits, ajoute-t-il lui-même, ont d'ailleurs besoin d'être étudiés à nouveau».

Certaines observations récentes de Déjerine semblent établir que, non seulement les nerfs spinaux peuvent être atteints dans le tabes, mais que même il y a des cas où cette lésion périphérique existe seule, sans altération médullaire.

Trousseau parle déjà d'un ataxique observé par lui, Duchenne et Gubler, à l'autopsie duquel (Gubler, Duchenne et Luys) la moelle fut trouvée intacte ainsi que les racines postérieures. La lésion portait

[1] La lésion des ganglions postérieurs paraît constante dans le tabes ; mais les auteurs ne sont point d'accord sur la nature de cette lésion ; pour les uns, les cellules nerveuses seraient surtout atteintes ; d'autres, Marie en particulier, n'ont observé qu'un faible degré d'altération cellulaire, et, par contre, la lésion très manifeste des conducteurs qui en émanent.

[2] Jendrassik considère même les altérations du cerveau comme primitives et prédominantes dans le tabes. Marie les attribue, au contraire, à une même cause qui solliciterait à la fois le développement du tabes et celui de la paralysie générale, à la syphilis. On comprend facilement qu'il n'existe pas une relation de dépendance entre la sclérose corticale et le tabes, car une lésion cérébrale ne saurait provoquer, en fait de lésion secondaire, que la dégénérescence centrifuge du faisceau pyramidal, au lieu que, dans l'affection tabétique, c'est le système centripète des cordons postérieurs qui est atteint.

Voy. aussi, sur les lésions microscopiques du cerveau chez les ataxiques (lésions vasculaires, atrophie des fibres à myéline tangentielles), la récente communication de Nageotte à la *Société de Biologie* (28 janvier 1893).

uniquement sur les racines antérieures, les nerfs optiques et la troisième paire gauche.

Dans deux cas, Déjerine[1] a trouvé la moelle, les racines postérieures et les ganglions spinaux d'une intégrité parfaite[2], tandis que les nerfs périphériques étaient le siège d'une névrite parenchymateuse. Il en conclut qu'il y a un *nervo-tabes périphérique*, dont il serait encore prématuré de rechercher les relations et les dissemblances avec le tabes spinal.

En étudiant plus tard[3] les altérations des nerfs sensitifs, le même auteur a montré que ces lésions peuvent rendre compte de la distribution topographique des troubles de la sensibilité. Il a fait, de même, intervenir ces altérations des nerfs pour expliquer les diverses paralysies motrices constatées dans certains cas de tabes, surtout du côté de l'œil, mais quelquefois aussi du côté des membres[4].

Citons encore les travaux plus récents de Déjerine[5], de Pitres et Vaillard[6], d'Oppenheim et Siemerling, etc., sur les névrites périphériques du tabes.

Voici les conclusions de l'important mémoire de Pitres et Vaillard, relatif à cette question :

« 1° Les nerfs périphériques des tabétiques sont souvent le siège d'altérations névritiques non douteuses.

» 2° Les névrites des tabétiques ne diffèrent par aucun de leurs caractères anatomo-pathologiques des autres formes aujourd'hui connues de névrites non traumatiques.

» 3° Leur distribution topographique est très variable d'un sujet à l'autre. Elles peuvent atteindre les nerfs sensitifs, mixtes et viscéraux.

» 4° Dans la plupart des cas, mais non toujours, elles débutent par les extrémités terminales des nerfs sur lesquelles elles portent.

» 5° Leur étendue et leur gravité n'ont aucun rapport avec l'âge, l'extension ou la profondeur des lésions médullaires de l'ataxie locomotrice.

« 6° Elles ne jouent vraisemblablement aucun rôle dans la production des troubles spécifiques du tabes : douleurs fulgurantes, incoordination des mouvements, abolition des réflexes rotuliens, troubles du sens

[1] Déjerine ; *Archives de Physiologie*, 1883, n° 5 ; — et 1884, n° 2.

[2] Voy. aussi un fait récent de Hugues Bennet à la Soc. Clin. de Londres (*Semaine médicale*, 1885, pag. 79), etc.

[3] Déjerine ; *Société de Biologie*, 21 juin 1884.

[4] Déjerine ; *Paralysie radiale par névrite périphérique*, in *Médecine moderne*, 20 mars 1890.

[5] Déjerine et Sollier ; *Du tabes périphérique*, in *Archives de Médecine expérimentale*, 1 mars 1889.

[6] Pitres et Vaillard ; *Revue de Médecine*, juillet 1886.

Tout récemment, Kornfeld (*Club méd. de Vienne*, in *Semaine médicale*, 9 nov. 1892) a observé chez un tabétique une gangrène symétrique des extrémités, avec névrite des deux nerfs péroniers.

musculaire. Ces symptômes paraissent avoir leur raison d'être dans la sclérose des cordons postérieurs et des racines postérieures de la moelle épinière.

» 7° En revanche, certains symptômes inconstants, qui viennent souvent s'ajouter à la symptomatologie du tabes, semblent avoir des rapports directs de causalité avec les névrites périphériques.

Tels sont :

Les plaques d'anesthésie ou d'analgésie cutanée ;

Les troubles trophiques cutanés (maux perforants, œdèmes durs, éruptions diverses, chute spontanée et dystrophie des ongles);

Certaines paralysies motrices, accompagnées ou non d'atrophie musculaire ;

Les arthropathies et les fractures spontanées des os.

» 8° Les crises viscéralgiques des ataxiques sont peut-être aussi, dans quelques cas, la conséquence des névrites des nerfs viscéraux correspondants. »

Un bon nombre de faits de cet ordre sont aujourd'hui distraits du domaine du tabes ; la plupart des cas dans lesquels on observe des symptômes tabétiques avec intégrité absolue de la moelle et des racines postérieures rentrent dans le cadre des *pseudo-tabes* d'origine périphérique (polynévrites alcoolique, arsenicale, infectieuse, etc.) dont nous nous occuperons plus loin, au chapitre des névrites. — Quant aux névrites périphériques constatées chez les tabétiques, et dans lesquelles l'altération des segments terminaux des nerfs s'observe indépendamment de toute altération des cellules des cornes antérieures ou des noyaux bulbaires, elles sont justiciables de la même interprétation que l'atrophie musculaire des sujets atteints de dégénérescence descendante du faisceau pyramidal (voy. pag. 480) : il existe, dans ces cas, un trouble fonctionnel des grandes cellules des cornes antérieures, dont l'action trophique se trouve dès lors atténuée ; dans ces circonstances, le retentissement du trouble fonctionnel des centres trophiques s'exerce en premier lieu sur la périphérie, c'est-à-dire l'extrémité terminale des conducteurs qui partent de ces centres [1].

En résumé, le processus dont nous venons d'esquisser la marche peut être résumé de la façon suivante :

« Les lésions du tabes ne sont nullement le résultat d'une myélopathie primitive, systématisée dans le cordon postérieur. Elles ne sont que l'aboutissant de la dégénération subie par les fibres radiculaires postérieures » (Marie).

La dégénération serait, d'après Marie, consécutive à une lésion des cellules des ganglions spinaux ou des cellules ganglionnaires périphériques; pour Déjerine, elle prendrait sa source dans les nerfs

[1] Condoléon ; Thèse de Paris, 1887.

périphériques; pour Babinski[1], enfin, elle pourrait dépendre d'un simple trouble fonctionnel des cellules du ganglion spinal.

Cette théorie n'est pas universellement admise et, récemment, dans une intéressante leçon faite à la Salpêtrière, Blocq[2] soutenait avec talent une opinion différente, qui n'est autre que l'ancienne théorie de Charcot et Pierret, rénovée, complétée, et étayée sur des arguments nouveaux.

D'après lui, ce seraient les fibres des cordons postérieurs, et non plus les racines postérieures, que l'on trouverait primitivement lésées dans le tabes.

Les fibres radiculaires, en effet, n'auraient pas pour aboutissants directs les divers faisceaux des cordons postérieurs; « toutes les fibres des racines, presque à leur entrée dans la moelle, se mettent d'abord en relation avec les cellules nerveuses, et ce n'est qu'après cela qu'elles fournissent les faisceaux longs des cordons postérieurs ». — Dès lors, puisqu'il existe un intermédiaire entre les racines postérieures et les cordons postérieurs, dont la précédente théorie faisait un seul et même système, on comprend que la lésion des cordons postérieurs puisse se produire sans altération préalable des filets radiculaires et des ganglions postérieurs.

Blocq invoque, à l'appui de son opinion, d'une part les arguments fournis par Charcot et Pierret, d'autre part l'absence de lésion des racines postérieures récemment signalée dans le fait de Raymond. Il explique enfin de la façon suivante la prédominance des lésions dans la zone radiculaire des cordons postérieurs:

Ces derniers sont constitués par deux faisceaux: un faisceau interne à grosses fibres, et un faisceau externe à fibres grêles. Ces deux faisceaux diffèrent l'un de l'autre, non seulement par leur constitution anatomique, mais aussi par leur origine embryogénique, par leurs fonctions et par le stade de différenciation philogénétique auquel ils correspondent. Le faisceau interne, à grosses fibres, le moins différencié, se développe le premier et préside au sens musculaire; le faisceau externe, à fibres grêles, dernier venu, dessert la sensibilité tactile et possède par conséquent un plus haut degré de différenciation physiologique.

« C'est successivement, affirme Blocq, et dans l'ordre où elles sont apparues dans la vie fœtale, que les diverses parties des cordons postérieurs sont envahies par la lésion. Les fibres du faisceau interne à fibres grosses, qui se développent les premières, sont les premières atteintes; les fibres du faisceau externe à fibres grêles, qui se développent ensuite,

[1] Babinski, *in* leçon de Darier, *Gazette hebdomadaire*, 30 janvier 1892.
Voy. également sur l'état des ganglions spinaux dans le tabes: Wollenberg: *Arch. f. Psych.*, XXIV, 2, 1893.
[2] Blocq; *Gazette hebdomadaire,* mars 1892.

ne sont frappées qu'après. Dans chaque faisceau lui-même, les territoires secondaires qui les constituent sont atteints à des époques différentes, selon le rapport de leur développement. »

Blocq compare ingénieusement le processus tabétique, tel qu'il résulte de cette théorie, à ce qui se passe dans les myopathies primitives, où, ainsi que l'ont établi Babinski et Onanoff, la lésion frappe de préférence et en premier lieu certains territoires musculaires embryonnaires.

Physiologie pathologique. — Les *troubles de sensibilité* (douleurs fulgurantes, anesthésie) sont faciles à mettre en rapport avec l'altération, que nous venons de décrire, du système spinal postérieur[1]. Mais il n'en est pas de même de l'*incoordination motrice*. Un grand désaccord règne encore sur la pathogénie de ce symptôme capital.

Nous devons résumer les principales théories proposées.

Nous trouvons d'abord la théorie *sensitive*, défendue par deux hommes éminents, Vulpian (1862) et Leyden (1863) : l'anesthésie, et non pas seulement l'anesthésie cutanée, mais aussi et surtout l'abolition de la sensibilité musculaire, serait la cause de l'incoordination motrice.

Voici les faits physiologiques sur lesquels s'appuie cette théorie.

« Des expériences, dit Vulpian[2], instituées d'abord par Van Deen, répétées depuis par Longet, par Cl. Bernard, par Brown-Sequard, que j'ai faites aussi, montrent bien toute l'influence qu'exerce la sensibilité des membres sur leurs mouvements. Si l'on coupe, sur une grenouille, toutes les racines postérieures des nerfs destinés à l'un des membres postérieurs, on voit que les mouvements de ce membre cessent de se produire, comme dans l'état normal, en parfaite harmonie avec ceux de l'autre membre postérieur pour les mouvements de nage et de saut. La marche elle-même ne s'exécute plus avec une entière régularité. C'est dans les mouvements de saut que la modification est surtout considérable. Le membre, devenu insensible, s'étend, pour propulser l'animal, avec une énergie en apparence égale à celle de l'autre membre : mais il n'est pas en général ramené à l'attitude normale avec la même rapidité, la même ponctualité que l'autre ; il reste en retard, ou même demeure étendu pendant assez longtemps, principalement si l'animal ne cherche pas à faire tout aussitôt un second mouvement de saut. Si l'on tient entre les doigts la partie antérieure du corps d'une grenouille sur laquelle on vient de faire la section des racines sensitives des nerfs d'un des membres postérieurs, on voit l'animal faire des mouvements pour se dégager. Le membre postérieur du côté où les racines sont

[1] Peter (Leçons inédites de l'Hôpital Necker, 1891) définit les douleurs fulgurantes du tabes « le cri de douleur des tubes nerveux comprimé par du tissu de sclérose ». Il considère, en effet, le tabes comme une manifestation spinale de l'artério-sclérose.

[2] Vulpian ; *Maladies du Système nerveux*, pag. 499.

restées intactes vient seul, comme l'a indiqué Cl. Bernard, s'appuyer par le pied sur les doigts qui tiennent l'animal et cherche à le repousser; l'autre membre postérieur se meut aussi, mais d'une façon irrégulière et sans arriver à atteindre les doigts. Si les racines postérieures sont coupées des deux côtés, tous les mouvements des membres postérieurs perdent leur régularité : la grenouille ne nage plus d'une façon coordonnée; elle ne peut plus sauter qu'avec difficulté, mais elle marche comme les crapauds. Si l'on a sectionné les racines postérieures des nerfs des quatre membres, la grenouille, mise dans l'eau, ne nage plus spontanément; si on l'excite, elle fait des mouvements désordonnés sans parvenir non plus à nager. Sur les chiens, on peut encore faire des observations analogues...

»Des expériences ont même été faites sur l'homme en anesthésiant la plante des pieds. Vierordt et Heyd ont employé le chloroforme ou la glace pour obtenir cette anesthésie. Heyd, se soumettant lui-même à l'expérience, oscillait dans une certaine mesure lorsqu'il marchait les yeux fermés; il comparait ces oscillations à celles qui avaient lieu lorsque la plante des pieds demeurait sensible. La comparaison se faisait par la méthode de l'enregistrement. Un pinceau était fixé à la tête de l'expérimentateur et une plaque de verre noirci avec de la suie était maintenue en contact avec le pinceau. L'amplitude des oscillations augmentait dans une forte proportion quand la plante des pieds était anesthésiée. M. Rosenthal a répété ces expériences sur un jeune homme bien portant; l'anesthésie plantaire était produite par des pulvérisations d'éther et de chloroforme : les résultats ont été les mêmes. Il a vu aussi l'incertitude de la station augmenter beaucoup chez un ataxique dont la sensibilité plantaire, déjà diminuée, était engourdie par le même procédé... »

Cette théorie, séduisante en elle-même, soulève des objections. D'abord l'ataxie n'est pas toujours en rapport avec l'anesthésie : tel malade a une insensibilité plus développée que son incoordination, ou réciproquement. De plus, l'anesthésie peut n'exister qu'aux membres inférieurs, alors que l'incoordination a déjà envahi les membres supérieurs. — Il y a même des cas (notamment dans l'ataxie héréditaire de Friedreich) dans lesquels les troubles de la sensibilité sont presque nuls et où l'ataxie est cependant très bien marquée. — Inversement, il y a des hystériques, et peut-être aussi des saturnins, qui ont des anesthésies tout aussi complètes que les ataxiques, et qui ne présentent cependant pas d'incoordination. De plus, même dans les cas types qu'invoquent Leyden et Vulpian, l'anesthésie peut expliquer l'ataxie quand les yeux sont fermés, mais elle n'explique pas la persistance, même atténuée, du phénomène quand les yeux sont ouverts, chose que l'on observe cependant presque toujours.

Enfin Berger a signalé plus récemment[1] des faits très curieux qui

[1] BERGER; *Centralbl. f Nerv.*, 1880, 5, pag. 73.

ruinent la théorie sensitive de l'ataxie. Il a vu dans plusieurs cas l'anesthésie disparaître à un certain moment de la maladie, malgré la continuation normale et l'aggravation progressive du tabes. La sensibilité redevient normale, et cela non seulement à la peau, mais dans les parties profondes. Cependant la maladie suit son évolution ; dans deux cas, on a fait même l'autopsie et constaté la lésion des cordons postérieurs.

Si ces faits se confirment (et nous en avons pour notre part observé de semblables), ils auront une grande valeur pour la physiologie pathologique du tabes.

Quoi qu'il en soit, nous ne croyons pas qu'on puisse attribuer l'ataxie à la perte de la sensibilité *consciente*, à l'abolition des perceptions sensibles. Mais on peut dire, alors, que la cause de l'ataxie est la perte de la sensibilité *réflexe*, inconsciente, de la moelle.

Les expériences faites sur l'homme par anesthésie plantaire artificielle ne peuvent plus étayer cette théorie ; cependant Vulpian, qui les cite, admet au fond cette perte de sensibilité réflexe. Il fait remarquer que les phénomènes constatés chez les animaux après la section des racines postérieures se produisent encore alors même que l'encéphale a été enlevé, et plus loin il dit textuellement : « Dans le *tabes dorsalis*... il peut y avoir abolition des impressions qui viennent de la périphérie et qui mettent en jeu d'une façon combinée, adaptée, et *par un mécanisme réflexe* des plus remarquables, les divers groupes de cellules médullaires dont le concours est nécessaire à l'exécution de tels ou tels mouvements. »

Cette théorie réflexe, assez différente de la théorie sensitive proprement dite, a été également adoptée en dernier lieu par Leyden [1]. C'est celle que Brown-Sequard avait déjà formulée. Pour lui, les cordons postérieurs sont les principaux moyens de transmission des excitations donnant naissance aux mouvements réflexes qui sont indispensables à la marche et à la station. C'est aussi là, dans un certain sens, la théorie adoptée par Jaccoud, Carré, Cyon, etc.

Nous ferons deux objections à cette manière de voir : d'abord les réflexes en général ne sont pas toujours abolis dans le tabes; le réflexe tendineux est le plus souvent supprimé ; on peut en conclure que *certains* réflexes sont supprimés, et voilà tout. En second lieu, d'autres maladies altèrent l'activité réflexe de la moelle (lésions de la substance grise, des cordons latéraux, des nerfs périphériques) et ne s'accompagnent nullement d'incoordination motrice.

Il faut donc admettre qu'il y a dans le tabes *abolition d'une espèce particulière de réflexes en rapport avec la coordination*, abolition en rapport avec les *lésions d'une partie spéciale de la moelle*. Mais alors ce n'est plus expliquer l'ataxie par les troubles ordinaires de sensibilité consciente ou réflexe; c'est rentrer dans les théories, dont nous n'avons

[1] ERB; *Krankh. d. Rück*, pag. 171.

pas encore parlé, qui admettent que l'ataxie est un trouble *moteur* indépendant, un *trouble de coordination direct*.

C'est l'avis auquel Duchenne s'était rattaché après avoir abandonné l'idée du cervelet. C'est la théorie défendue aujourd'hui par Friedreich et par Erb.

Nous ferons remarquer seulement qu'on n'est pas très avancé après avoir accepté cette théorie. Il faut encore savoir comment cette puissance coordinatrice de la moelle s'exerce, quel est le mécanisme de production de l'ataxie. Pour trancher ce dernier point, nous trouvons alors trois théories, reposant toutes sur la considération non de la sensibilité, mais de la motilité, et attribuant l'ataxie, soit à des paralysies (Pierret), soit à des contractures (Onimus), soit à des troubles dans la tonicité musculaire (Clarke, Debove, etc.).

1° Pierret a fait d'abord remarquer que les *paralysies* transitoires existent dans l'ataxie, non seulement du côté des yeux, mais du côté des membres ; c'est un élément qu'on néglige trop [1]. « Tantôt c'est une jambe qui est devenue paresseuse, dit-il ; tantôt ce sont les deux derniers doigts de la main qui n'obéissent que paresseusement à la volonté. Une hémiplégie subite peut marquer le début de la maladie. Friedreich a noté la paralysie des adducteurs de la cuisse. Carre, dans son Obs. XXX, note la paralysie des muscles sacro-lombaires. Dans notre Obs. V, on voit une paralysie du muscle azygos de la luette. Trousseau a signalé la paralysie transitoire de la langue comme un phénomène fréquent du début de l'affection. Tous les muscles moteurs de l'œil peuvent être affectés. Concluons donc que, dans le cours de l'ataxie, tous les muscles peuvent être le siège de paralysies dont le caractère est d'être transitoires et peu accentuées. »

On peut rapprocher ces parésies des paralysies réflexes par excitation des nerfs sensitifs. Les physiologistes ont vu que, quand on coupe les racines postérieures, les muscles innervés par les racines antérieures correspondantes perdent beaucoup de leur irritabilité. Brown-Sequard a bien étudié ces paralysies réflexes : une irritation centripète, siégeant en dehors du nerf sensible ou sur ce nerf, agit sur les éléments moteurs de la moelle et détermine des paralysies.

Le trijumeau peut et doit être considéré, dans sa partie sensitive, comme représentant plusieurs racines postérieures dont les racines motrices seraient les nerfs moteurs de l'œil, pathétique, masticateur, facial, etc.

Or, dans les névralgies de la face avec ou sans zona, on a noté la paralysie du moteur oculaire commun, exactement comme dans l'ataxie

[1] FOURNIER a de nouveau insisté, dans ces derniers temps, sur la fréquence relative et trop méconnue des paralysies dans le tabes.

DEBOVE, BL. EDWARDS (voy. plus haut, pag. 519) ont également fait ressortir leur importance dans la symptomatologie de l'affection.

locomotrice : Duncan, cité par Hybord, a observé un herpès dorso-pectoral avec hémiplégie transitoire du côté correspondant ; Greenhoogh, un zona cervical avec une paralysie faciale. On constate, de même, la paralysie motrice du trijumeau dans l'hémiatrophie de la face, qui est probablement une affection du trijumeau sensitif.

Les paralysies transitoires des tabétiques seraient du même ordre et se rapporteraient ainsi à la lésion du système sensitif.

Cela posé, Pierret rapproche l'incoordination motrice elle-même de ces parésies.

C'est un fait étrange, dit-il, « que, dans la même maladie, les muscles des yeux, les plus réguliers de l'organisme, se paralysent, tandis que les muscles des membres deviennent, comme on dit, incoordonnés. Pour nous, il nous semble que les muscles des yeux doivent rentrer dans la loi commune, et même qu'ils peuvent servir à étudier et à interpréter les lois de l'ataxie du mouvement ».

Dans les membres, « l'insuffisance d'un muscle assez volumineux est incapable de se traduire, dans l'attitude, par une déformation appréciable ; mais, dès qu'il est fait une tentative de mouvement dans lequel le muscle parétique est l'antagoniste d'un muscle sain, celui-ci l'emporte sur l'autre et le mouvement dépasse le but ». L'ataxie motrice serait la conséquence de la parésie des antagonistes.

2° Onimus a formulé une théorie qui est la contre-partie de celle de Pierret : il rapporte l'incoordination motrice à des *contractures*.

« Dans l'ataxie locomotrice, dit-il [1], nous avons observé des contractures incontestables, et nous sommes persuadé que la contracture joue un très grand rôle dans l'incoordination des mouvements chez les malades... On n'a guère insisté sur ces raideurs chez les ataxiques, mais il est certain pour nous qu'on doit les trouver chez tous ceux qui sont malades depuis quelque temps et qui ont des mouvements incoordonnés ; nous les avons toujours observées depuis que notre attention est attirée sur ce point... Elles limitent les mouvements volontaires et empêchent la coordination des mouvements. Ainsi, pour le pied, l'élévation de la pointe du pied ne se fait jamais nettement et surtout ne peut se maintenir longtemps, à cause de l'état de contracture des muscles de la partie postérieure. C'est probablement aussi à cette cause qu'est due la marche des ataxiques et surtout la manière caractéristique dont ils appliquent la pointe du pied sur le sol... La diplopie chez les ataxiques est également le résultat de cette influence, et nous croyons que les muscles de l'œil sont atteints dans ces cas, non de paralysie réelle, mais bien de contractures. »

Les deux théories d'Onimus et de Pierret ne me paraissent pas contradictoires. Elles s'appliquent non seulement à des phases différentes de la maladie, mais aussi et surtout à des sujets différents.

[1] Onimus ; Art. *Contractures*, in *Dictionnaire encyclopédique*, pag. 83.

Il y a des ataxiques à forme tonique ou spastique, et des ataxiques à forme paralytique. Nous ne voyons donc aucune difficulté à admettre les deux manières de voir de Pierret et d'Onimus, en enlevant à chacune d'elles le caractère absolu, qui est une exagération.

3° Debove et Boudet ont enfin insisté, dans ces derniers temps, sur les troubles que présente le *tonus musculaire* chez les ataxiques. Voici les conclusions de leur travail[1] :

« La tonicité musculaire des tabétiques est profondément modifiée.

» M. Tschiriew a soutenu qu'elle était diminuée d'une façon générale. Nous l'avons trouvée conservée dans nombre de muscles, et nous avons surtout été frappés par son inégalité dans les divers groupes musculaires d'un même membre. On peut reconnaître ces différences par le palper, l'auscultation et l'étude de la secousse musculaire.

» Chez la plupart des ataxiques, on constate, au toucher, que les muscles d'un même membre présentent une consistance inégale, ce qui paraît devoir être attribué à une diminution de tonicité de certains d'entre eux.

» En examinant les mêmes muscles à l'aide du myophone imaginé par l'un de nous[2], nous avons pu saisir de grandes variations dans la tonalité, et surtout dans l'intensité du bruit musculaire. Or, le bruit musculaire étant dû au tonus, nous nous sommes crus autorisés à conclure que ce dernier était très inégal chez les ataxiques.

» Par l'étude de la secousse musculaire faite à l'aide des appareils enregistreurs, nous avons reconnu que le temps perdu varie d'un groupe musculaire à l'autre, et que les variations sont plus accentuées qu'à l'état physiologique.

» Ces diverses recherches nous ont fait admettre chez les ataxiques une très grande inégalité de la tonicité musculaire, et cette inégalité nous paraît être la cause de l'incoordination motrice[3]. »

Ainsi, le tonus musculaire serait modifié, et inégalement modifié, dans l'ataxie locomotrice : conservé ici, diminué là ; nous ajouterions volontiers : augmenté ailleurs.

Nous ferons encore remarquer que cette théorie n'est pas en contradiction avec celles d'Onimus et de Pierret. Le tonus diminué dans certains muscles va à la parésie de Pierret, et le tonus augmenté dans certains autres ou chez d'autres sujets constitue la contracture d'Onimus.

En résumé, on voit que la théorie de l'ataxie n'est pas encore établie hors de toute contestation. Voici ce que nous croyons pouvoir dire actuellement.

[1] Debove et Boudet ; *Société de Biologie*, 14 février 1880.

[2] Voy. la description de ce myophone dans notre Chronique mensuelle, *Montpellier médical*, avril 1880.

[3] Cette théorie est analogue à celle de Lockart Clarke (Voy. Hammond ; *Maladies du Système nerveux*, édition française, pag. 705).

L'ataxie n'est un effet *banal* et ordinaire, ni de l'anesthésie consciente, ni de l'anesthésie réflexe, ni de la paralysie, ni de la contracture. C'est un trouble moteur dépendant de tous ces éléments particuliers, mais spécial et caractérisé dans son point de départ et dans ses allures.

Toute contraction musculaire exige une intervention spinale, une coordination médullaire. Les lésions du système spinal postérieur altèrent cette coordination spinale. L'ataxie se produit dans ces cas, soit par des paralysies isolées, soit par des contractures disséminées ; peut-être par l'un ou l'autre de ces processus, suivant les cas.

En fait, nous revenons ainsi à la simple notion de Duchenne, qui voyait dans l'ataxie un trouble moteur spécial : c'est un *trouble de coordination, directement sous la dépendance de l'altération des faisceaux postérieurs ou des racines postérieures.*

La physiologie pathologique du *signe de Romberg* a été également très discutée.

Ce symptôme, qui avait été signalé par Brach avant d'être décrit par Romberg, d'où le nom de *signe de Brach-Romberg* sous lequel on le désigne quelquefois, a été étudié plus haut (pag. 518). Il est caractérisé, on se le rappelle, par « l'influence qu'exerce l'occlusion des yeux, ou plutôt le passage brusque de la lumière à l'obscurité, sur la marche et l'équilibre du tabétique ». Ce phénomène est tout à fait indépendant de l'incoordination motrice.

Le tabétique ne peut, comme l'homme sain, marcher sous l'impulsion instinctive et réflexe de sa moelle ; il a besoin, puisque sa moelle est altérée, de faire intervenir son cerveau ; « il utilise ses yeux en guise de béquilles pour remédier à l'incoordination motrice ». Constamment il regarde, non pas ses pieds comme on l'a dit longtemps, mais la place où il va les poser.

Le signe de Romberg étant provoqué par l'occlusion « brusque » des yeux, on conçoit que l'existence d'une cécité précoce atténue notablement le développement de ce phénomène.

La plupart des auteurs font du signe de Romberg une conséquence des *troubles de la sensibilité.* On n'invoque plus, comme autrefois, une altération de la sensibilité tactile de la peau (anesthésie plantaire), puisque les hystériques, dont la surface cutanée est le domaine par excellence des troubles de cet ordre, ne présentent pas habituellement le symptôme en question ; mais on fait intervenir la perte d'un autre mode de sensibilité, du *sens musculaire*[1]. Voici les principaux arguments que nous opposons à cette manière de voir[2] :

1° S'il s'agit de l'abolition du sens musculaire, comment expliquer que l'influence d'un brusque passage de la lumière à l'obscurité soit un

[1] Blocq et Onanoff ; *Séméiologie des Maladies nerveuses*, 1892, pag. 62.
[2] *Archives de Neurologie*, janvier 1893.

élément pathogénique indispensable ? Pourquoi un ataxique aveugle se distingue-t-il, à ce point de vue, d'un ataxique qui ferme les yeux?

2° Pourquoi les modifications de la marche ou de la station ne sont-elles point les mêmes, quand on empêche le malade d'y voir (par l'occlusion des yeux) et quand on l'empêche simplement de regarder ses pieds ?

Il est démontré, en effet, que l'interposition d'une surface opaque entre les yeux du malade et ses membres inférieurs ne porte aucune atteinte à l'équilibre.

Et cependant, si le sens musculaire intervenait, le sujet devrait, dans ce cas, s'effondrer aussi bien que les yeux fermés.

3° Certains sujets, présentant à un haut degré le signe de Romberg, ont cependant conservé dans toute son intégrité leur sens musculaire. La malade qui a fait l'objet de nos récentes leçons sur le signe de Romberg présentait cette dissociation, qui a d'ailleurs été signalée dans un certain nombre de cas. Erb, pour concilier ces faits avec la théorie, admet que le signe de Romberg constitue le premier et le plus léger symptôme d'une perte du sens musculaire qu'aucun autre trouble ne viendrait encore affirmer.

4° Inversement, on voit, chez les hystériques en particulier, la disparition du sens musculaire se produire sans que le signe de Romberg se manifeste. Il survient, dans ce cas, des troubles moteurs (les malades, par exemple, restent immobiles tout en croyant se mouvoir), mais le phénomène de Romberg proprement dit fait défaut,

La perte du sens musculaire ne suffit donc pas (c'est du moins notre opinion) à édifier la théorie pathogénique du signe de Romberg.

Il nous semble, au contraire, que ce symptôme a d'étroites analogies avec certains vertiges qui se produisent par l'occlusion des yeux. Dans les deux cas, il s'agit d'une sensation de perte d'équilibre, accompagnée d'angoisse et de terreur, pouvant aboutir à la chute, et cela sans perte de connaissance.

En somme, nous considérons le phénomène de Romberg comme une variété de *vertige*, et non comme une conséquence de la perte du sens musculaire.

Nous n'avons parlé que des cas types et n'avons cherché à interpréter que l'incoordination. Il faut dire encore un mot des COMPLICATIONS ANATOMIQUES que peut présenter le tabes ; nous grouperons ici certaines notions qui se trouvent disséminées dans le cours de notre exposé.

Ainsi, on observe quelquefois, dans cette maladie, de l'atrophie musculaire ; dans ces cas, il y a souvent une lésion des cornes antérieures. Tels sont les faits de Pierret (1870), Voisin (1875), etc.

L'hémiatrophie de la langue, dont nous avons parlé plus haut, correspond de la même manière à une altération des cellules qui constituent le noyau bulbaire de l'hypoglosse[1].

[1] Voy. pag. 544.

On a également noté des cas de complication de la sclérose postérieure par une sclérose latérale. Nous citerons les observations récentes de Barbesiu[1], Westphal[2], Schultze, etc.[3].

Ce dernier auteur a encore vu l'ataxie locomotrice compliquée de sclérose en plaques[4]. Nous étudierons plus tard ses rapports avec la paralysie générale.

Dans tous ces cas, les symptômes de ces diverses lésions se superposent.

Les arthropathies tiennent-elles à l'altération des cordons postérieurs, à une lésion des cornes antérieures ou reconnaissent-elles une autre origine? Les faits ne sont pas encore démonstratifs. Michel[5] a réuni sept autopsies de tabétiques avec arthropathies et examen de la moelle. En voici les résultats: 1. Charcot et Joffroy[6]: ataxie locomotrice avec arthropathie de l'épaule gauche; lésions ordinaires, et, en plus, lésion atrophique de la corne antérieure gauche, dans les deux tiers inférieurs du renflement cervical. — 2. Pierret[7]: arthropathie du genou gauche; atrophie considérable de la corne antérieure gauche, entre la onzième et la douzième paires dorsales. — 3. Liouville[8]: lésion, mais insuffisamment précise. — 4. Liouville et Heydenreich : lésion, mais plus vague encore. — 5. Bourceret et Coyne (1875): aucune lésion des cornes antérieures. — 6. et 7. Raymond[9] : aucune lésion non plus.

Michel fait remarquer en même temps que les arthropathies sont rares dans les autres maladies des cornes antérieures: on n'en connaît qu'un cas dans la paralysie infantile, et, si les observations sont plus nombreuses pour l'atrophie musculaire progressive, elles y sont cependant encore rares. Récemment, toutefois, on a signalé dans la syringomyélie des arthropathies et des fractures, analogues à celles du tabes[10].

Il faut donc conclure, au moins, que la question est encore en litige.

Voilà l'histoire clinique de la maladie complétée par l'histoire

[1] Barbesiu; *Centralbl. f. Nerv*,, 1879, 10, pag. 228.
[2] Westphal; *Ibid.*, 1879, 17, pag. 392.
[3] Schultze; *Arch. f. pathol. Anat.*, LXXIX, I. — *Centralbl. f. Nerv.*, III, pag. 177.
[4] Schultze; *Centralbl. f. Nerv.*. 1879, 12, pag. 274.
[5] Michel; *Gazette hebdomadaire*, 1877, n° 22; — et Thèse citée.
[6] Charcot et Joffroy; *Archives de Physiologie*, 1870.
[7] Pierret; *Ibid.*, 1870.
[8] Liouville; *Société Anatomique*, 1874.
[9] Raymond; *in* Thèse de Blum, 1875.
[10] Diverses théories ont encore été émises pour expliquer la genèse des arthropathies tabétiques : Volkmann, nous l'avons vu, leur attribue une *origine traumatique*; Strumpell les rattache à la *syphilis*, les Anglais au *rhumatisme*; Virchow y voit une forme de l'*arthrite déformante*; Paget en fait une maladie nouvelle. Enfin, pour divers auteurs (Pitres et Vaillard, Déjerine, Westphal, etc.), elles traduiraient l'altération des *nerfs périphériques*.

anatomique. Quelle conclusion pouvons-nous en tirer sur la *nature* du tabes ?

Il ne faut pas trop se laisser aller à appeler cette maladie la sclérose des cordons postérieurs ou des racines postérieures. C'est là certainement la lésion principale. Mais tout ne s'explique pas par cette lésion, ni par l'extension naturelle de cette lésion. Une lésion bien importante et du début est celle des nerfs optiques, qui marche de la périphérie vers le centre ; il faut tenir grand compte, et on y tend de plus en plus, des lésions périphériques.

L'ataxie locomotrice n'est donc pas une maladie locale : c'est une maladie générale. C'est un type clinique qui ne peut pas être défini par la lésion des cordons postérieurs, et auquel il vaut beaucoup mieux conserver le nom clinique d'ataxie locomotrice progressive ou de tabes dorsal.

C'est là tout ce qu'on peut dire pour le moment. Nous reviendrons plus tard sur les analogies que présente cette maladie avec les autres grandes maladies cérébro-spinales, comme la paralysie générale et la sclérose en plaques.

Le DIAGNOSTIC est quelquefois difficile, surtout dans les cas incomplets.

Il est indispensable, en vue de ce diagnostic, d'avoir bien présent à l'esprit l'ensemble de la symptomatologie du tabes ; on peut la résumer de la façon suivante[1] :

SYMPTÔMES TABÉTIQUES (d'après CHARCOT).

- spinaux
  - sensitifs
    - Douleurs fulgurantes.
    - Anesthésie ou hyperesthésie en plaques.
    - Perte de la notion de position des membres, et signe de Romberg.
  - moteurs
    - Absence du réflexe rotulien.
    - Incoordination motrice (ataxie).
- céphaliques ou bulbaires
  - sensitifs
    - Douleurs fulgurantes.
    - Anesthésie et hyperesthésie en plaques.
    - Induration grise des nerfs optique, auditif ; amaurose, bruits d'oreilles, vertige de Ménière.
  - moteurs
    - Myosis et signe d'Argyll-Robertson.
    - Parésie des muscles de l'œil ; diplopie, chute de la paupière.
- viscéraux
  - Symptômes vésicaux.
  - Crises gastriques, intestinales, anales.
  - Crises néphrétiques, vésicales.
  - Crises laryngées (spasme de la glotte).
- trophiques
  - Atrophies musculaires .... spinales. bulbaires.
  - Lésions osseuses et articulaires .... fractures. arthropathies. dents. ongles.
  - Lésions cutanées .... zona. mal perforant.

[1] Notes recueillies à la Salpêtrière, 1892.

Mais, il faut bien se le rappeler, l'ensemble de ces symptômes est loin de se trouver réuni chez la moyenne des tabétiques. Il faut les rechercher bien tous, mais le diagnostic ne se fondera d'ordinaire que sur la réunion d'un certain nombre d'entre eux. Il y a dans le tabes, dit Charcot, vingt à trente symptômes, à peu près autant qu'il y a de lettres dans l'alphabet ; on peut juxtaposer ces symptômes, comme les lettres, de manières bien différentes, de façon à produire d'innombrables types morbides. Mais le grand type de Duchenne, le type *complet* de l'ataxie, est chose rare et même exceptionnelle.

Nous ne saurions avoir la prétention d'énumérer toutes les affections avec lesquelles le tabes peut être confondu, si l'on ne base son diagnostic que sur la considération d'un seul symptôme.

Nous avons vu, par exemple, que les crises gastriques du tabes peuvent être confondues avec diverses affections primitives de l'estomac ; les troubles urinaires amèneront fréquemment le malade à consulter un chirurgien pour une maladie supposée de la vessie.

A la première période, les phénomènes oculaires peuvent faire croire à une *tumeur cérébrale* : la céphalalgie, les poussées congestives cérébrales, l'absence de douleurs fulgurantes, feront plutôt penser à la tumeur. Les douleurs fulgurantes ont, notamment, une grande importance séméiologique.

Il ne faut pas aussi confondre ces douleurs avec le *rhumatisme* ; le type de fulguration, les troubles oculaires, etc., ne se trouvent que dans l'ataxie.

A la *deuxième période*, le fait important à noter est la conservation de la force musculaire, qui distingue cette maladie de toutes les paralysies; les mouvements dans le lit sont encore vigoureux, on peut peser sur les épaules du malade, qui résiste, etc.

On analysera ensuite l'incoordination et les anesthésies ; on distinguera l'ataxie vraie des troubles moteurs dus à l'anesthésie elle-même, par ce fait que l'incoordination du tabétique persiste, quoique diminuée, quand le malade regarde devant lui.

Des troubles moteurs un peu analogues se trouvent dans les *lésions du cervelet* ; mais il y a alors des vertiges, des vomissements, de la céphalalgie, qui n'existent pas dans l'ataxie ; la démarche est plutôt titubante qu'ataxique ; la sensibilité demeure intacte ; les douleurs fulgurantes font défaut ; la névrite optique est différente de celle du tabes, les réflexes rotuliens sont conservés.

Dans la *sclérose en plaques*, la démarche est titubo-spasmodique, les réflexes sont conservés ou exagérés ; la conservation de la sensibilité sous toutes ses formes est, en outre, l'une des caractéristiques de l'affec-

tion, qui présente, d'autre part, certains symptômes spéciaux, tels que le tremblement, la dysarthrie, etc.

La *syringomyélie*, dans certaines de ses formes, peut simuler le tabes (douleurs fulgurantes, troubles sensitifs et trophiques, abolition des réflexes) ; mais la « dissociation syringomyélique » de la sensibilité est habituellement différente des dissociations tabétiques : d'autre part, les troubles trophiques (panaris, scoliose) ne sont point les mêmes que ceux du tabes ; les troubles oculaires sont loin d'avoir la même fréquence et les mêmes caractères que dans l'ataxie locomotrice, etc.

L'*astasie abasie*, un syndrome récemment décrit et dont Blocq a fait une étude remarquable[1], offre quelques analogies avec le tabes. Ce syndrome, dont nous avons soigneusement analysé le détail il y a quelques années[2], est surtout caractérisé par des troubles de la station ou de la marche : le malade (presque toujours un hystérique) est dans l'impossibilité de se maintenir debout ou d'avancer suivant une progression normale. Cependant la sensibilité, la force musculaire, la coordination sont conservées, et les modes de progression exceptionnels (marche à quatre pattes, ou encore les jambes croisées, ou bien à cloche-pied) peuvent être utilisés. Nous approfondirons plus loin les caractères habituels et les formes diverses de cette manifestation névrosique ; il suffisait de signaler ici les points essentiels qui la distinguent du tabes.

Nous nous occuperons dans un autre chapitre du diagnostic de l'ataxie avec la *maladie de Friedreich* ; celle-ci, longtemps confondue avec le tabes, occupe aujourd'hui une place à part dans le cadre neuropathologique.

Il existe enfin tout un groupe d'affections susceptibles de présenter, à des degrés divers, l'ensemble de la symptomatologie du tabes. Ces affections, dont les rapports avec l'ataxie n'ont été bien définis que dans ces dernières années, offrent avec elle des analogies telles qu'on les désigne communément aujourd'hui sous le nom de *pseudo-tabes*[3].

[1] Blocq: *Archives de Neurologie*, 1888, nos 43 et 44.

[2] *Montpellier médical*, mars 1889. — *Clinique médicale*, 1892, pag. 131.

[3] On consultera avec fruit, sur cette question des *pseudo-tabes* :

Leval-Piquechef ; Thèse de Paris, 1885 ;

Pitres ; *Archives de Neurologie*, mai 1888 ;

Blocq ; *Diagnostic des affections qui ont été rapprochées cliniquement du tabes (pseudo-tabes, nervo-tabes)* ; Revue générale, in *Gazette des Hôpitaux*, 22 mars 1890 ;

Paulet ; Thèse de Montpellier, 1891, no 17 ;

Bourras ; *Du pseudo-tabes neurasthénique* ; Thèse de Bordeaux, 1889 ;

Pitres ; *Du pseudo-tabes hystérique* ; in *Gazette hebdomadaire de Paris*, 20 sept. 1890 ;

Souques ; *Des syndromes hystériques simulateurs du tabes* ; Thèse de Paris, 1891, pag. 129 ;

Nous avons récemment observé, pour notre part, un cas de pseudo-tabes post-infectieux consécutif à un érysipèle *(Nouveau Montpellier médical*, 1892, pag. 253).

Leur substratum anatomique, lorsqu'il en existe, réside, non plus dans la lésion des cordons ou faisceaux radiculaires postérieurs de la moelle, mais dans l'altération des nerfs périphériques[1].

Les pseudo-tabes reconnaissent une origine toxique (alcoolisme, saturnisme, intoxication arsenicale ou sulfo-carbonée), infectieuse (diphtérie, variole, érysipèle, etc.), dyscrasique (diabète) ou névrosique (neurasthénie, hystérie). — Ils se caractérisent par des douleurs plus ou moins intenses, périphériques ou viscérales, — une diminution des réflexes tendineux, pouvant aller jusqu'à leur abolition apparente, — des troubles moteurs plus ou moins accentués; — enfin, les troubles objectifs de la sensibilité n'y sont pas rares.

Mais, en analysant chacun de ces symptômes, on ne tarde pas à les distinguer des phénomènes du même ordre que l'on observe dans le tabes.

Les douleurs du pseudo-tabes ne présentent pas l'intensité et l'intermittence des douleurs fulgurantes de l'ataxie, elles siègent souvent dans les masses musculaires, qui deviennent très douloureuses à la pression.

La réflectivité tendineuse n'est pas complètement abolie, et l'on parvient facilement à déceler la persistance des réflexes par le procédé de Jendrassik. Les réflexes cutanés, et en particulier le réflexe crémastérien, sont conservés.

Les troubles moteurs diffèrent souvent de ceux du tabes : au lieu d'être constitués par l'incoordination motrice pure avec intégrité de la force musculaire, ils s'accompagnent habituellement, dans le pseudo-tabes, d'un certain degré de *paralysie* ; d'où il résulte un aspect différent de la démarche. Dans le pseudo-tabes alcoolique par exemple, au lieu de la démarche incoordonnée de l'ataxique, qui « fauche » et « talonne », comme nous l'avons dit, on signale ordinairement le *steppage*, c'est-à-dire une flexion exagérée de la cuisse avec élévation anormale de la jambe, pour permettre à ce segment, dont les extenseurs sont parésiés, de ne pas traîner sur le sol. Au lieu de produire un choc unique en retombant à terre, comme dans l'ataxie, le pied frappe le sol en deux temps : par la pointe d'abord, par le talon ensuite.

La sensibilité, au lieu d'être abolie en des plaques disséminées, offre souvent, dans les pseudo-tabes, une distribution parallèle à celle des troubles moteurs.

Les troubles visuels (névrite optique, signe d'Argyll-Robertson, paralysies oculaires avec leur caractère parcellaire et transitoire), les arthropathies et fractures spontanées, les troubles vésicaux, font défaut dans les pseudo-tabes. D'autre part, les symptômes de la maladie primitive peuvent mettre sur la voie du diagnostic.

[1] Il est probable que la plupart des cas de soi-disant tabes sans lésion médullaire rentrent dans le cadre des pseudo-tabes d'origine périphérique ou névrosique.

L'évolution, enfin, est tout à fait différente dans les deux cas : lente, progressive et à peu près fatale dans l'ataxie, elle est rapide mais éminemment guérissable dans les cas de névrite pseudo-tabétique.

Le Pronostic du tabes est très grave : la maladie est incurable, mais la Durée peut être très longue et est difficile à prévoir.

Pour la Marche, on admet les trois périodes que nous avons indiquées, avec une durée très variable pour chacune. Il y a des cas où la première période dure dix-huit ans ; il y en a d'autres qui ne se composent que de la première période ; tout est possible et a été observé sous ce rapport.

Comme le dit Raymond, « la division en trois périodes, admise par les neuro-pathologistes, doit avoir surtout pour but de graver dans les esprits : que, pendant une première phase, souvent très longue, le tabes évolue sans trouble aucun de la coordination des mouvements volontaires ;— que, pendant une seconde période, l'exécution des mouvements volontaires est frappée d'incoordination sans que les muscles aient rien perdu de leur puissance contractile ;— que, pendant une troisième et dernière phase, les membres sont frappés d'une impuissance motrice qui est bien plus la conséquence des progrès de l'ataxie que de la paralysie musculaire, dont elle simule les apparences. »

« Il est impossible, ajoute le même auteur, d'assigner des limites, même approximatives, à la durée moyenne du tabes dorsalis. La période préataxique embrasse, à elle seule, un long cycle d'années dans la plupart des cas, et il en est de même de la période ataxique. Dans les hôpitaux réservés aux incurables et aussi dans la pratique civile, il n'est pas bien rare de rencontrer des tabétiques dont la maladie remonte à vingt et trente années [1]. »

La Terminaison est la mort, qui peut arriver dans le marasme, par la progression même de la maladie, par des phénomènes bulbaires, par une myélite subaiguë ou aiguë, ou par toute autre maladie intercurrente.

Le Traitement est difficile à instituer ; les résultats sont malaisés à apprécier, à cause de la bizarrerie de la marche de la maladie. Il n'y a pas de remède spécifique ; tous les médicaments enregistrent des succès à leur actif.

Oulmont s'est bien trouvé des *bains sulfureux* ; Bourguignon vante l'*hydrothérapie*, que nous avons vue, en effet, donner de bons résultats entre les mains du professeur Combal.

C'est, en effet, là un moyen qui rend des services, surtout chez certains malades et aux phases peu actives de la maladie, quand la lésion est stationnaire. Mais il faut savoir aussi que d'autres tabétiques ne peuvent

[1] Charcot a récemment signalé (*Semaine médicale*, 4 juin 1890, pag. 197) une rémission de 14 années dans l'évolution d'un cas de tabes.

absolument pas supporter l'eau froide et sont aggravés par elle. D'où le principe d'essayer les douches avec de grands ménagements, en surveillant de très près les effets et en ne s'entêtant pas si elles paraissent plus nuisibles qu'utiles.

Eulenburg a cherché à remettre en honneur le *nitrate d'argent* (Charcot, Vulpian[1], etc.), et il a conseillé de l'administrer en injections hypodermiques[2]. C'est un médicament infidèle, que l'on peut essayer parce qu'il ne fait pas de mal, mais sur lequel il ne faudrait pas trop compter; il faut attribuer à son emploi, et non à un trouble trophique résultant de la maladie, la teinte bronzée présentée par les malades qui ont fait usage de ce moyen.

L'*ergot de seigle* jouit d'une certaine vogue dans le traitement du tabes. Mais on doit surveiller de près l'emploi de ce médicament; nous avons publié[3] un cas dans lequel il paraissait avoir fait du mal, et en avons rapproché les observations de Tuczek, qui a vu l'ergotisme produire la lésion des cordons postérieurs. C'est donc un médicament dont il faut se méfier.

Que dire du *traitement antisyphilitique?*

C'est là une question encore bien controversée. Fournier, Hammond, Desplats, le préconisent; Leyden, Debove, le considèrent au contraire comme nuisible.

Pour notre part, nous ne le croyons pas nuisible, et nous avons souvent vu l'iodure de potassium faire du bien aux tabétiques, même en dehors de la syphilis. Quand une ataxie locomotrice est absolument confirmée et déjà ancienne, le traitement spécifique ne fait rien. Mais, quand la maladie est encore récente, on doit essayer le traitement et combiner le mercure avec l'iodure de potassium. Plus tard, et alors même que l'insuccès de l'action antisyphilitique est jugé, l'iodure peut encore, en tant que médication altérante, être continué utilement à dose modérée[4].

[1] CHARCOT et VULPIAN; *Bulletin général de Thérapeutique*, 1869; — *Œuvres complètes de* CHARCOT, tom. VIII, pag. 356, 1889.

[2] ROSENBAUM (*Semaine médicale*, 4 juin 1890, pag. XCIV) pratique, deux ou trois fois par semaine, une injection de 2 1/2 à 5 milligr. de nitrate d'argent.

[3] *Progrès médical*, 1882, n° 11.

[4] CHARCOT n'admet en aucune façon l'efficacité du traitement anti-syphilitique contre le tabes; pour lui, on ne guérit par le mercure que le « tabes hystérique », à moins qu'il ne s'agisse, dans les cas où une amélioration a été attribuée à son emploi, d'une de ces rémissions spontanées comme on en constate souvent dans l'évolution de l'ataxie.

« J'en suis encore, déclare CHARCOT (*Semaine médicale*, 4 juin 1890, pag. 197), à espérer voir un seul accident tabétique amélioré par le traitement spécifique chez un syphilitique.

« ..... J'ai eu quelque espoir au moment de la naissance du tabes syphilitique; mais, après une longue pratique, j'en suis arrivé à être persuadé que, *dans*

Dans les périodes d'activité, de poussées médullaires, on emploie les révulsifs le long de la colonne vertébrale : *vésicatoires, moxas, cautères*, etc.

Dans cet ordre d'idées, ce sont les *pointes de feu* le long de la colonne vertébrale qui rendent encore le plus de services. Il faut les appliquer, nombreuses et superficielles (au thermocautère), toutes les deux ou trois semaines. Brown-Sequard[1] a récemment proposé de les appliquer, non pas à la région lombaire, mais sur les membres inférieurs.

« Repoussant l'emploi des révulsifs, peu confiant dans l'efficacité des médicaments internes, Leyden préconise les bains chauds, simples ou associés à divers principes médicamenteux (bourgeons de sapin, fer, etc.) ; mais avant tout, convaincu du rôle considérable que jouent les refroidissements dans l'étiologie de cette affection, il recommande les plus grandes précautions à ce point de vue ; enfin, il prescrit l'exercice musculaire aussi prolongé que cela est possible[2]. »

Onimus recommande l'électrisation de la moelle par les *courants continus*.

« Des recherches faites sur un grand nombre de malades nous ont démontré, dit-il, qu'on pouvait obtenir une grande amélioration dans

l'ataxie, le mercure ne donne rien, sinon des illusions quand la marche de l'affection est irrégulière. »

Marie, dans un livre récent, malgré son opinion très arrêtée, et à notre avis trop exclusive, sur la nature syphilitique du tabes, refuse au traitement spécifique une action quelconque sur la marche de la maladie.

Cependant, tout en admettant l'inefficacité du traitement antisyphilitique dans l'ataxie, il conseille d'y recourir, surtout chez les sujets dont la syphilis est demeurée vierge d'intervention, pour prévenir l'avènement de complications nouvelles (artérite, gommes ou scléroses viscérales) tenant à l'évolution de la diathèse.

Nous citerons, à l'appui de l'opinion inverse, les faits suivants :

Germain ; *Archives de médecine et de pharmacie militaires*, janvier 1889 ;

Gaucher ; *Société de dermatologie et de syphiligraphie*, juillet 1890 ;

Fournier ; *Société de dermatologie et de syphiligraphie*, novembre 1890 ;

Dans chacune des observations rapportées par ces auteurs, la « guérison » du tabes aurait été obtenue par l'emploi de la médication spécifique.

Tout récemment, un assistant de Erb, le Dr Dinkler a publié (*Semaine médicale*, 19 avril 1893, pag. XCIV) un important travail sur l'utilité du traitement mercuriel dans le tabes. Chez 2 malades seulement, parmi les nombreux ataxiques traités par le professeur d'Heidelberg, le traitement spécifique a paru exercer une action nuisible ; chez 11, les effets ont été nuls ; chez 58, par contre (c'est-à-dire dans 82 °/o des cas observés), il a obtenu une atténuation notable, parfois même une disparition presque complète et plus ou moins durable, de différents symptômes tels que : incoordination, douleurs fulgurantes, troubles oculaires, troubles vésicaux.

[1] Brown-Sequard ; *Société de Biologie*, 1887 ;

Voir aussi Cazenave de la Roche ; *Journal de Médecine de Paris*, 31 juillet 1887.

[2] Leyden ; *Revue des Sciences médicales*, IX, pag. 575.

la plupart des cas par l'emploi des courants continus, et souvent la maladie semble enrayée dans sa marche progressive.

»Mais, ici plus que dans toute autre affection, il est nécessaire de s'occuper de la direction du courant et de la région que l'on doit électriser. L'électrisation des nerfs périphériques est, en effet, au moins inutile; c'est sur le système nerveux central, c'est sur la moelle, que l'on devra toujours agir. Il est important d'employer un courant ascendant, c'est-à-dire de placer le pôle positif à la partie inférieure, et le pôle négatif à la partie supérieure, de la colonne vertébrale. Si l'on oublie cette règle, on voit souvent les douleurs des membres reparaître et même augmenter. On emploiera de trente à quarante éléments, et la séance ne durera pas plus de dix minutes. Les effets les plus appréciables de ce traitement sont la diminution des douleurs et des phénomènes morbides du côté de la vessie. Dans les cas de faiblesse considérable des jambes, avec tendance atrophique des muscles, on pourra employer un courant descendant, appliquer le pôle positif sur les vertèbres dorsales et le pôle négatif sur les vertèbres sacrées, un peu en dehors de la colonne vertébrale. Mais, même dans ces cas, il n'est jamais utile d'agir sur les filets terminaux des nerfs de la jambe. Il faut se garder d'électriser pendant les poussées congestives[1]. »

Neftel[2] applique aussi l'électrisation galvanique, d'abord au cerveau, puis à la moelle. — Pour la moelle, il la galvanise de bas en haut, de la région lombaire inférieure à la nuque, en augmentant peu à peu l'intensité du courant, jusqu'à ce que le malade accuse une sensation de brûlure modérée (12, 15, 20 élém. Siem.); on en prolonge le passage durant trois minutes. En diminuant alors un peu la force, on promène lentement, mais avec une forte pression, l'anode sur tous les points de la colonne vertébrale, tandis que la cathode demeure en place à la nuque. Il faut quatre à six mois de persévérance continue, sans parler des reprises ultérieures, pour obtenir des effets satisfaisants. La réaction des nerfs de la peau offre, du reste, un moyen de contrôler l'action bienfaisante. Chez le tabétique, l'application prolongée d'un courant assez intense produit une sensation de brûlure au pôle positif, ce qui est l'inverse de l'état normal (brûlure au pôle négatif); cette anomalie, qui persistera des semaines ou des mois chez un même malade, fera place pendant le traitement à la réaction normale dès que l'amélioration se fera sentir. La suppression du traitement fait reparaître l'anomalie, qui disparaît à son tour quand on a repris les séances d'une façon continue.

Erb[3] conseille en première ligne l'action directe du courant galva-

[1] ONIMUS; *Guide pratique d'électrothérapie*, pag. 164.

[2] NEFTEL; *Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, XII, pag. 3. — Anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, pag. 339.

[3] ERB: *Traité d'Electrothérapie*, trad. Rueff, pag. 352

nique sur la moelle épinière, en y comprenant le sympathique du cou. « Le traitement du dos prend environ de 3 à 5 minutes; la force du courant doit être choisie avec beaucoup de circonspection; de forts courants et de longues séances ne sont pas d'habitude bien supportés. Séances quotidiennes, le plus souvent durant une série de mois; à ce traitement central, vous pouvez opportunément rattacher la galvanisation périphérique des nerfs des extrémités inférieures (avec Ka labile, An sur la colonne vertébrale lombaire). Leur faradisation soulage aussi beaucoup de malades; à cela s'ajoute encore le traitement symptomatique périphérique des diverses manifestations du tabes... » La méthode choisie variera suivant le cas; « fréquemment, ajoute Erb, toutes ces méthodes restent sans succès ». Enfin on peut traiter galvaniquement les points douloureux à la pression, lorsqu'il y en a, ou encore électriser avec un fort pinceau faradique la peau du tronc et des extrémités durant environ dix minutes, quotidiennement ou tous les deux jours.

Quelque temps après l'application de l'*élongation des nerfs* au traitement des névralgies par Nussbaum (1870), Langenbuch publia[1] un cas curieux de tabes qu'il aurait guéri par l'extension des gros troncs nerveux. On vit ainsi disparaître, non seulement les douleurs qui étaient jusque-là très vives, mais même les anesthésies et l'incoordination motrice. Esmarch[2] a fait connaître un cas du même ordre, mais plus curieux encore, dans lequel l'élongation des nerfs dans le creux axillaire (!) guérit les douleurs et l'ataxie, même dans les jambes (!?). Erlenmeyer, Debove[3], Gillette, ont imité cette méthode.

Après une courte période d'enthousiasme, les objections arrivèrent nombreuses, en Allemagne même. On a refusé à cette opération toute valeur curative vraie, et on a attribué (Leyden) à l'influence psychique l'amélioration passagère constatée dans certains cas. De plus, ce n'est pas là une opération inoffensive. C'est donc une pratique à abandonner, même dans sa forme plus bénigne d'une violente flexion de la cuisse sur le bassin, sans incision aucune.

Récemment Bénédikt[4] a repris cette question de l'élongation des nerfs sciatiques dans l'ataxie; d'après lui, ce mode de traitement serait franchement curatif au début de l'affection et amènerait la disparition progressive de tous les symptômes ; il apporte deux faits à l'appui de son

[1] LANGENBUCH ; *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 156.— L'auteur est revenu récemment sur cette méthode (*Fortr. der Med.*, 1 novembre 1889), et explique par l'élongation des centres nerveux les résultats de la suspension dans le traitement du tabes.

[2] ESMARCH ; *Deut. med. Wochenschr.*, 1880, pag. 19. — Anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, III, pag. 195.

[3] DEBOVE ; *Société médicale des hôpitaux*, 10 décembre 1880.

[4] BÉNÉDIKT ; *Coll. méd. de Vienne*, février 1889 ; — Anal. in *Semaine médicale*, 27 février 1889.

dire. L'élongation *sanglante* du sciatique serait, d'après lui, préférable à celle qui résulte de la flexion exagérée de la cuisse.

Hammond donne, à la première période des douleurs fulgurantes, l'ergot de seigle, soit seul, soit avec le bromure de potassium et le nitrate d'argent, quand l'incoordination motrice est très accusée. Le même auteur s'est également bien trouvé, contre les douleurs fulgurantes, du cautère actuel appliqué sur la colonne vertébrale.

Un certain nombre d'*eaux minérales* ont été recommandées : ainsi, Balaruc a enregistré des succès. Fonssagrives préconise l'eau de Balaruc prise seulement en boisson ; de cette manière, cette eau serait presque un spécifique de la sclérose spinale. C'est là un fait encore à l'étude, parce qu'il est fort difficile de faire suivre ce traitement aux malades. L'ancien inspecteur de cette station nous a dit lui-même combien il était malaisé d'astreindre les sujets à une médication qui leur paraît réduite et de les empêcher de boire comme tout le monde.

Il nous reste à parler de La Malou, qui paraît avoir, dans l'espèce, une valeur beaucoup plus grande, et qu'il faut tout particulièrement connaître, comme Balaruc.

Les sources de La Malou, situées dans le département de l'Hérault, près de Bédarieux, sont connues depuis longtemps, probablement depuis le XIe siècle ; l'établissement thermal aurait été établi au XVIIe siècle par le seigneur du Poujol. C'est par les travaux du professeur Dupré et du Dr Privat[1], ancien inspecteur, que ces Eaux ont été scientifiquement étudiées, et que nous allons les faire connaître.

La source de La Malou le Bas est la plus importante ; il y a aussi des sources à La Malou le Haut, au Centre, et, à une certaine distance de là, à la buvette de la Vernière.

Il est toujours difficile d'expliquer l'action thérapeutique des eaux minérales par leur composition chimique ; mais, pour La Malou, on peut dire que c'est plus difficile que pour toute autre station. Dupré classe ces eaux parmi les acidules ferrugineuses ; pour Privat, elles sont alcalines, ferrugineuses et arsenicales, avec acide carbonique libre. Leur principale caractéristique est encore, à notre sens, d'être à la fois chaudes et ferrugineuses.

L'eau s'administre en bains et en douches à La Malou le Bas et à La Malou le Haut ; on boit à Capus (source ferrugineuse) et à la Vernière (source laxative).

Nous n'avons pas à parler ici des indications et des contre-indications

[1] DUPRÉ, 1842.
PRIVAT, 1858 et 1877.
Le Dr BELUGOU a récemment (1891) consacré une Étude intéressante au traitement de l'ataxie locomotrice par les eaux de La Malou.
Voy. aussi la Thèse de COT (Paris, 1883).

générales de ces eaux, de leur efficacité dans le rhumatisme et dans une série de névropathies. Nous voudrions concentrer l'attention sur leur action dans l'ataxie locomotrice progressive.

Privat, qui, avec Duchenne, Trousseau, Charcot, a suivi avec tant de soin les incessants progrès de la pathologie nerveuse dans ces dernières années, a réuni des observations très remarquables de tabes traités à La Malou[1]. On nous permettra de citer quelques faits.

1. Un homme de 37 ans tombe dans l'eau au mois de décembre, garde ses habits mouillés pendant huit heures. Cinq semaines après, apparaissent les douleurs fulgurantes: constipation, paresse vésicale et affaiblissement graduel de la force virile. Quinze mois après le début, ptosis à droite, diplopie pendant deux ou trois mois ; l'incoordination se développe ; constipation, incontinence d'urine, impuissance absolue; anesthésie aux extrémités inférieures. Le malade arrive dans cet état à La Malou, marchant avec le secours de deux béquilles. Saison de vingt bains. Amélioration inespérée ; les douleurs disparaissent, et, quatre semaines après, le malade reprend son travail, qu'il continue pendant trois ans. Puis rechute après un refroidissement, et progrès de l'ataxie, qui arrive à la troisième période.

Dans ce fait curieux, une seule cure (qui ne put malheureusement être renouvelée) amène une amélioration bien remarquable et pendant trois ans.

Privat cite plusieurs cas semblables dans lesquels des cures à La Malou ont enrayé les progrès du mal pour un temps souvent assez long, ont fait disparaître les douleurs, les crises gastralgiques, les troubles du côté des sphincters, et ont permis à des malades impotents de reprendre leur travail.

Il rapporte même deux observations dans lesquelles on paraît avoir obtenu la guérison.

2. Un confrère est atteint, à 29 ans, de douleurs erratiques, puis d'incoordination motrice, avec strabisme; quelques atteintes de paralysie de la troisième paire, plusieurs crises de gastralgie et de dyspepsie; constipation opiniâtre, paresse vésicale, impuissance absolue, anesthésie plantaire. Après cinq ans de progrès de la maladie, le malade garde le lit ou la chambre pendant deux ans, puis vient à La Malou, huit ans environ après le début du tabes. Deux cures successives sont suivies d'une amélioration notable. L'année suivante, il ne vient pas à La Malou : il perd ce qu'il avait gagné. Il revient à La Malou, où il fait deux saisons par an, et cela pendant quatre ou cinq ans. Progressivement les douleurs diminuent; la force, la fixité et la stabilité des mouvements reviennent ; l'anesthésie plantaire disparaît la dernière, dix-neuf ans après l'invasion de la maladie. Privat a revu plusieurs fois ce confrère, qui est à plus de

[1] On en trouvera huit observations détaillées dans la 2e édition du Mémoire cité plus haut, 1877.

trente ans du début de sa maladie et qui continue à jouir d'une bonne santé [1].

Des faits de cet ordre sont trop rares pour ne pas mériter d'être soigneusement notés par tous les médecins. On comprend, après cela, la confiance en les eaux de La Malou de praticiens comme Charcot à Paris, et Combal à Montpellier, pour le traitement de l'ataxie locomotrice. En tout cas, un pareil moyen méritait d'être spécialement signalé à l'attention, pour le traitement d'une maladie en présence de laquelle on est en général si complètement désarmé.

Depuis quelques années, on a beaucoup écrit sur un nouveau traitement du tabes, qui n'a malheureusement pas tenu tout ce qu'il promettait au début : la *suspension*. Ce procédé, importé par Raymond de Russie, où Motchoukowsky [2] le pratiquait depuis 1883, consiste à soulever le malade à l'aide d'un appareil analogue à celui qui sert à appliquer aux sujets atteints de mal de Pott dorsal le corset de Sayre, et à le maintenir un instant suspendu par la tête et les aisselles.— La durée des séances, que l'on renouvelle tous les deux jours, varie entre une demi-minute et quatre minutes ; le malade doit élever les bras toutes les dix secondes environ.

Les contre-indications à l'emploi de cette méthode sont tirées de l'existence, chez le sujet, de lésions cardiaques ou vasculaires (athérome), d'altérations pulmonaires (emphysème, tuberculose), d'obésité, ou même d'une dentition mauvaise qui se trouverait mal de pressions un peu intenses exercées sur les maxillaires.

Les bénéfices qui en ont été généralement retirés portent sur les douleurs fulgurantes, l'incoordination motrice et les troubles génito-urinaires ; mais on n'obtient guère de la sorte qu'une atténuation des symptômes ; encore certains d'entre eux, comme l'état des réflexes, les crises viscérales, la névrite optique et les troubles oculaires en général, ne sont-ils en aucune façon modifiés.

On ne s'accorde pas sur le mécanisme par lequel la suspension peut donner des résultats : pour les uns, il s'agit d'une hyperémie de la moelle ; pour d'autres, d'un tiraillement et d'une élongation des racines postérieures [3].

[1] Avant de quitter le livre du Dr Privat, nous signalerons, en passant un fait très curieux observé par lui chez un ataxique, et que nous croyons encore sans analogue dans la science : c'est un malade qui depuis plusieurs mois ne pouvait plus marcher sans le secours d'un bras ou d'une canne, dans l'obscurité ou sans le secours de la vue, et qui, dans des crises de somnambulisme se produisant tous les huit ou dix jours, marchait librement et sans canne.

[2] Motchoukowsky ; *Wratch*, 1883.

[3] Il est démontré, en effet, qu'au cours de la suspension, la colonne vertébrale s'allonge de 2 à 5 centimètres.

Parmi les nombreux travaux qui ont paru sur cette question, nous signalerons les suivants

Dans ce même ordre d'idées, Bénédikt[1] propose de réaliser chez les tabétiques l'*élongation* de la *moelle* en plaçant les malades, par intervalles, en flexion forcée de tout le corps, les genoux venant toucher le front.

Enfin, plus récemment encore, on a proposé à titre de médication tonique et stimulante, applicable au tabes comme à bon nombre de neuropathies, l'emploi des injections (rectales ou sous-cutanées) de *suc testiculaire*[2] ou de *substance grise*[3].

L'opinion n'est pas encore faite sur la valeur de ces méthodes et de leurs applications au tabes.

Pour résumer le traitement de l'ataxie locomotrice, nous dirons que les indications devront se tirer, dans chaque cas particulier, des symp-

Charcot ; *Progrès médical*, 19 janvier 1889 ; — *Semaine médicale*, 13 mars 1889 ;
Blocq ; *Bulletin médical*, 9 juin 1889, pag. 727 ;
Balaban ; Thèse de Paris, 1889 ;
Picot ; *Gazette hebdomadaire de Bordeaux*, février 1889 ;
Bouyon ; Thèse de Bordeaux, 1889 ;
Lumbroso ; *Congrès des médecins italiens*, in *Semaine médicale*, 29 octobre 1889, pag. 410 ;
Langenbuch ; *Forts. der Med.*, 1er novembre 1889 ;
Fenwick ; *Société de Médecine de Londres*, in *Semaine médicale*, 27 nov. 1889, pag. 443.
Cagney ; *Société de Médecine de Londres*, janvier 1890, in *Semaine médicale*, 22 janvier 1890, pag. 31 ;
Steinmetz ; Thèse de Nancy, 1890 ;
Russell et Taylor ; *Société de Neurologie de Londres*, in *Semaine médicale*, 26 février 1890, pag. 71 ; — *Brain*, 1890 ;
Rosenbaum, Guttmann ; *Société de Médecine interne de Berlin*, mars-mai, 1890 ;
Baudin ; *Académie de Médecine*, 6 août 1890 ;
Marquehosse ; Thèse de Montpellier, 1889-90 ;
Gilles de la Tourette ; *Nouvelle Iconographie*, 1889, n° 2, et 1890, pag. 128 ; — *Progrès médical*, 1890 ;
Haushalter et Adam ; *Progrès médical*, et *Revue médicale de l'Est*, 1890 ;
Clarke ; *Lancet*, 18 juillet 1891 ;
Bonjour ; *Revue médicale de la Suisse Romande*, juin 1892 (*Rev. des Sc. méd.*, XLI, pag. 123).
Voy. aussi notre communication à la Société de Médecine et de Chirurgie pratiques de Montpellier, in *Gazette hebdomadaire de Montpellier*, août 1889, — et une observation de Ducamp, *Montpellier médical*, 1er décembre 1890.

[1] Bénédikt ; *Collège médical de Vienne*, 14 décembre 1891 ; *Semaine médicale*, 23 décembre.

[2] Depoux ; *Société de Biologie*. 23 mai 1891 ;
Depoux et Brown-Séquard ; *Société de Biologie*, 4 juin et octobre 1892 ;
Peter ; *Bulletin médical*, 1892 ;
Dauriac ; Revue générale, in *Gazette des Hôpitaux*, 1892, n° 76 ;
Dufournier ; *Revue générale*, in *Semaine médicale*, 14 janvier 1893, pag. 17, — et Thèse de Paris, mars 1893.

[3] Constantin Paul ; *Académie de Médecine*, février 1892.

tômes, de l'état du système nerveux et enfin de la maladie constitutionnelle qui est souvent derrière le syndrome tabes.

1° Dans le premier groupe d'indications, nous signalerons, contre les douleurs fulgurantes, tous les sédatifs, qui agissent différemment suivant les sujets et qu'il faut souvent varier chez le même malade. Nous recommanderons spécialement le salicylate de soude, l'opium, les injections hypodermiques de morphine (toujours faites par le médecin, jamais par le malade) et, dans la série des médicaments analgésiques et hypnotiques, l'antipyrine (2 à 3 gram. par jour en cachets de $0^{gr},50$; ou 1 à 2 gram. en injections sous-cutanées de $0^{gr},50$), l'acétanilide, l'exalgine ou la phénacétine (1 à 2 gram. par jour, en cachets de $0^{gr},25$), le sulfonal (1 à 2 gram. le soir, en 2 cachets, à deux heures d'intervalle l'un de l'autre). — Localement : bains chauds, frictions locales à l'éther ou au chloroforme ; pulvérisation d'éther[1], de chloroforme ou de chlorure de méthyle.

Contre les crises viscérales, et en particulier contre les crises gastriques, on pratiquera des injections de morphine, on administrera la glace intus et extra, enfin on appliquera des pointes de feu ou un vésicatoire à l'épigastre.

Les troubles moteurs seront surtout tributaires, en dehors de la médication générale, de précautions hygiéniques ; quand l'incoordination est très prononcée, on se servira, avec avantage, pour ne pas condamner le malade au repos, du petit chariot dont on se sert à Bicêtre et dont nous avons reproduit le dessin (fig. 58).

Dans des cas moins avancés, Leyden[2] et Hirsberg[3] ont obtenu d'excellents résultats d'une gymnastique raisonnée, qui peut rétablir la coordination des mouvements en soumettant les contractions musculaires au contrôle de la volonté.

Contre l'amblyopie tabétique, Galezowski préconise les injections hypodermiques de cyanure d'or, d'argent, de platine[4].

On a donné la belladone, l'ergot, contre les troubles de la miction, le bromure de potassium contre les érections, la strychnine contre les phénomènes parétiques, etc.

Enfin, le mal perforant, les arthropathies, les fractures, le pied bot, seront justiciables d'interventions chirurgicales sur lesquelles nous n'avons pas à insister[5].

[1] JOFFROY (*in* Thèse de RAISON, Paris, 1886) préconise, contre les douleurs fulgurantes, des pulvérisations d'éther portant tout d'abord sur le point douloureux, puis sur la région correspondante de la colonne vertébrale.

[2] LEYDEN ; *Berl. klin. Woch.*, 1892, n° 17.

[3] HIRSBERG ; *Bulletin général de thérapeutique*, 30 janvier 1893.

[4] Voy. DESPAGNET ; *Revue générale d'ophtalmologie*, 1883. — et *Recueil d'ophtalmologie*, 1886, n° 9, pag. 548.

[5] Voyez sur ce point TUFFIER et CHIPAULT ; *Chirurgie des tabétiques*, in *Archives générales de Médecine*, octobre 1889 ;

WIDIEZ ; Thèse de Paris, 1892.

2° Pour le second groupe d'indications, c'est-à-dire contre la lésion même du système nerveux, nous conseillons : La Malou (en mai et en septembre); dans l'intervalle : l'électricité, quelquefois l'hydrothérapie,

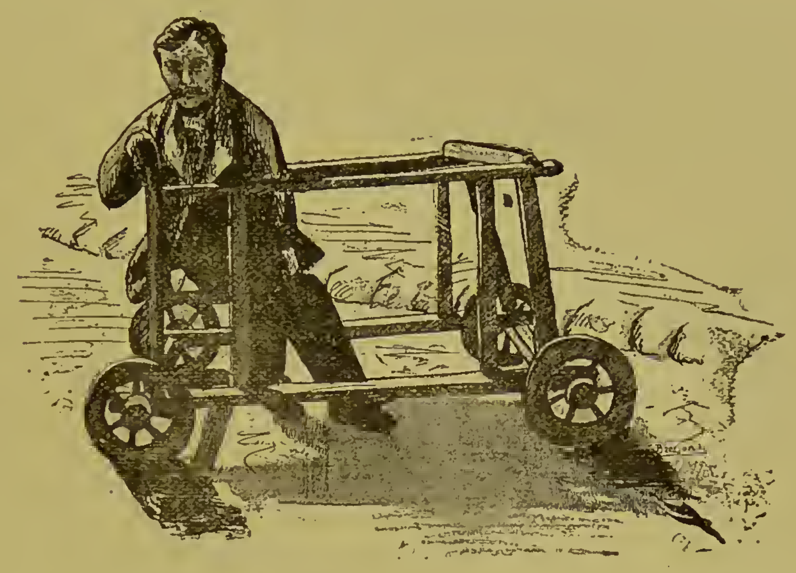


Fig. 58. — Chariot employé à l'hospice de Bicêtre depuis de longues années pour permettre aux tabétiques de marcher. Il constitue une sorte de barrière mobile qui entoure de tous côtés le malade et, se déplaçant avec lui, forme un point d'appui toujours présent. Une banquette située à une des extrémités permet au malade de se reposer quand il en sent le besoin. — D'après un cliché de M. Damaschino (P. Marie).

les applications réitérées tous les dix jours de pointes de feu le long de la colonne vertébrale, et, à l'intérieur, l'iodure de potassium (1 gram. par jour, pendant vingt jours par mois, alterné avec l'ergot de seigle (10 à 20 centigr. par jour) pendant les dix jours suivants)[1].

3° Enfin, contre l'état constitutionnel, nous rappellerons ce que nous avons dit du traitement antisyphilitique, et nous y ajouterons l'iodure de potassium s'il y a de l'arthritisme, l'arsenic si c'est de l'herpétisme, l'iode ou l'or si on trouve de la scrofule, etc., etc.

Il va sans dire que, dans toute consultation donnée à un tabétique, on doit sérieusement insister sur l'hygiène, qui, dans ces cas-là, n'est pas une prescription banale : tous les excès (alcooliques, vénériens, etc.) doivent être absolument défendus; le régime, mixte et fortifiant en même temps, doit empêcher ou combattre la constipation.

Il faut se rappeler que, si la maladie rétrocède rarement, on peut du moins obtenir des temps d'arrêt remarquables, qui donnent alors à la maladie une durée presque indéfinie et l'immobilisent pour ainsi dire à

[1] Le traitement habituellement mis en usage à la Salpêtrière, contre le tabes, est le suivant : Nitrate d'argent (une pilule de 0,01 centigr. avant chaque repas), ergot de seigle, pointes de feu, suspension (Notes recueillies dans le service de M. le professeur Charcot, en 1892).

l'état d'infirmité. Pendant ces phases inactives, il suffit souvent d'entretenir la liberté du ventre : l'eau de Balaruc, à petite dose, en boisson, rend à ce point de vue de grands services[1].

Nous avons donc déjà étudié les lésions primitives et secondaires des cordons postérieurs de la moelle (ataxie locomotrice et dégénérescences ascendantes). Nous avons étudié aussi les lésions secondaires des cordons antéro-latéraux (dégénérescences descendantes). Il nous faut voir maintenant les lésions primitives de ces mêmes cordons antéro-latéraux.

Nous décrirons d'abord la maladie récemment isolée sous le nom de tabes dorsal spasmodique, qui correspond probablement à cette lésion. Nous disons probablement, parce qu'il n'y a pas encore d'autopsie récente bien démonstrative; nous verrons les motifs qui font admettre cette localisation de l'altération spinale.

CHAPITRE IV.

TABES DORSAL SPASMODIQUE.

Ce groupe clinique a été signalé, séparé des autres maladies de la moelle, et caractérisé pour la première fois par Erb dans un journal de Berlin, en 1875. Il a été bien étudié en France par Charcot, qui lui a consacré une leçon clinique à la Salpêtrière, en décembre de la même année[2]. Les documents sont donc peu nombreux[3] sur une maladie de

[1] On trouvera un exposé plus détaillé de notre thérapeutique personnelle contre le tabes dans nos « Consultations médicales sur quelques maladies fréquentes », 1893.

[2] CHARCOT ; *Progrès médical*, nov. 1876. — *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, tom. II.

Voy. aussi la Thèse de BETOUS ; Paris, mai 1876.

[3] Voy. ERB, in *Handb. von Ziemssen*, — et *Virch. Arch.*, LXII, pag. 241, 1877;
BERGER ; *Deut. Zeitschr. f. prakt. Med.*, 1876, pag. 16 et 19 ; 1877, pag. 3, 5 et 6 ;
RICHTER ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, XVIII, pag. 365, 1876 ;
SCHULTZ ; *Arch. d. Heilk.*, XVIII, pag. 352, 1877, — et *Deut. Arch. f. klin. Med.*, XXIII ;
NOTHNAGEL ; *Arch. f. Psych. u. Nerv.*, 1876, VI, pag. 336 ;
WESTPHAL ; *Charite Annalen*, 1876, pag. 372 ;
PITRES ; *Revue mensuelle*, 1877, 12, pag. 901 ;
STOFFELLA ; *Wien. med. Woch.*, 1878, 21 et 22 ;
RICKLIN ; *Gazette médicale*, 1878, pag. 321 ;
CAIZERGUES ; *Montpellier médical*, XLII, pag. 211, 1879 ;
VULPIAN ; *Clinique de la Charité*, pag. 669 ;
SEELIGMULLER ; *Jahr. f. Kinderh.*, XIII.— *Centralbl. f. Nerv.*, 1871, II, pag. 211 ;
V.-D. VELDE ; *Berl. klin. Wochenschr.*, 1878, 38. — *Centralbl. f. Nerv.*, I. 11, pag. 285 ;

description encore récente et dont l'existence même est loin d'être admise par nombre d'auteurs. Nous analyserons surtout, dans la première partie de ce chapitre, la leçon très substantielle de Charcot.

Le vieux mot *tabes dorsal* exprime une maladie spinale primitive, chronique, progressant fatalement et lentement. Il peut s'appliquer à une série de maladies, à celle-ci comme à l'ataxie locomotrice. En ajoutant à ce mot l'adjectif *spasmodique*, on caractérise cet état morbide par son symptôme dominant, la contracture, et on a ainsi le tabes dorsal spasmodique, comme le tabes dorsal ataxique.

L'ataxie locomotrice n'avait, à l'époque de Duchenne, qu'une histoire clinique; c'est ce qui arrive actuellement pour le tabes spasmodique. Nous allons décrire ses Symptômes en les mettant constamment en parallèle avec ceux de l'ataxie locomotrice, que nous connaissons déjà.

Première période. — Le symptôme dominant, et pendant quelque temps le seul, est une *parésie* des deux *membres inférieurs*, quelquefois plus marquée sur l'un d'eux (forme hémiplégique, transitoire, de Berger). La marche est un peu difficile, surtout le matin au sortir du lit. Les malades se fatiguent vite, ils traînent la jambe, les membres leur paraissent lourds.

Bientôt, à cette parésie s'ajoute une tendance plus ou moins prononcée aux *spasmes* musculaires. Alors, dans la position horizontale, au lit par exemple, les membres affectés se raidissent, d'abord de temps en temps, par accès; ils se placent dans l'extension et l'adduction, qui peuvent être portées au plus haut degré; ils deviennent momentanément comme des barres rigides et inflexibles.

Souvent, sans cause appréciable, on voit survenir une certaine trépidation qui peut se borner aux extrémités ou s'étendre à tout le membre et même quelquefois au corps tout entier. C'est la *trépidation spontanée.*

Cette trépidation peut être provoquée par le médecin quand on relève brusquement avec la paume de la main la pointe du pied ou l'extrémité des orteils. C'est la *trépidation provoquée.*

Charcot; *Progrès médical.* 1880, 18;
Friedenreich; *Hosp. Tid.*, 1880, 10, 11, 12. — *Centralbl. f. Nerv.*, III, pag. 213.
Strumpell; *Arch. f. Psych.*, X, pag. 3. — *Centralbl. f. Nerv.*, III, pag. 216;
Proust; *Académie de Médecine*, 1883;
Jubineau : Thèse de Paris, 1883;
Parmi les travaux les plus récents nous citerons surtout :
Raymond; Art. *Tabes dorsal spasmodique*, in *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales;*
Brissaud; *Semaine médicale*, 14 octobre 1891, pag. 413.
Marie; *Traité des maladies de la moelle*, 1892;
Déjerine; *Revue des maladies de l'Enfance*, 1892;
Guibert; *Étude clinique de la sclérose primitive des cordons latéraux de la moelle*; Thèse de Montpellier, 1892.

Nous reviendrons tout à l'heure sur ce phénomène, déjà signalé dans certains cas de dégénérescences descendantes. La rigidité et la trépidation augmentent encore quand le malade quitte son lit et se tient debout. Cet état gêne de plus en plus la marche et tend à devenir permanent.

Quand la *contracture* est continue, elle existe même au lit; elle est cependant toujours plus intense quand le malade veut se tenir debout et marcher. S'il est assis sur un fauteuil un peu élevé, les jambes peuvent se maintenir relevées presque horizontales, à peine fléchies, les pieds ne touchant pas le sol.

Mais la marche n'est rendue complètement impraticable que dans une période très avancée, souvent après plusieurs années.

En même temps on ne constate *absolument rien du côté de la sensibilité :* ni anesthésie, ni hyperesthésie ; pas de douleurs en ceinture ou autres, pas de fourmillements, ou tout à fait insignifiants. — *Pas ou presque pas de troubles du côté de la vessie et du rectum.* — *Rien du côté des organes génitaux.*

Est-il besoin de montrer les différences que présente cette période avec la première période de l'ataxie, même avant l'incoordination : les douleurs fulgurantes, les symptômes céphaliques, les troubles génitaux, etc., suffisent à établir le diagnostic.

La différence est tout aussi tranchée à la *deuxième période*, quand l'incoordination apparaît, à proprement parler, chez l'ataxique : à ce moment, ses membres sont souples, flexibles à l'excès, quelquefois disloqués, comme des membres de Polichinelle.

C'est précisément l'inverse dans le tabes spasmodique : les membres, rigides dans toutes leurs articulations, sont énergiquement appliqués l'un contre l'autre; ils ne peuvent être séparés qu'après des efforts considérables, dans lesquels les muscles du bassin agissent et le tronc se renverse en arrière.

Les pieds ne se détachent du sol que très difficilement : ils produisent, en progressant, un bruit de frottement, s'accrochent au moindre obstacle, s'embarrassent l'un dans l'autre.

Souvent ils sont agités par une trépidation qui peut s'étendre jusqu'à la racine du membre, et même faire vibrer et osciller le corps tout entier.

Le malade marche lentement, péniblement, avec des béquilles ; mais il est assez ferme et *nullement gêné par l'occlusion des yeux.*

Charcot cite un passage très remarquable d'Ollivier (d'Angers), qui avait déjà admirablement décrit la démarche de ces malades : « Chaque pied se détache avec peine du sol, et, dans l'effort que fait alors le malade pour le soulever entièrement et le porter en avant, le tronc se renverse en arrière, comme pour contre-balancer le poids du membre inférieur, qu'un tremblement involontaire agite avant qu'il soit appuyé

de nouveau sur le sol. Dans ces mouvements de progression, tantôt la pointe du pied est abaissée et traîne plus ou moins contre terre avant de s'en détacher ; tantôt elle est relevée brusquement, en même temps que le pied est déjeté en dehors. J'ai vu quelques malades qui ne pouvaient marcher un pas, quoique appuyés sur une canne, qu'en se renversant le tronc et la tête en arrière, de telle sorte que leur allure avait quelque analogie avec celle que détermine le tétanos.» Ce tableau est évidemment applicable de tous points à la maladie que nous décrivons.

Un autre type de démarche a été présenté par une malade de Charcot :

Appuyée sur ses béquilles, elle progresse, le tronc incliné, littéralement sur la pointe des pieds. A chaque pas, par la prédominance du spasme tonique dans les muscles du mollet, le talon est fortement relevé et touche à peine le sol ; les souliers sont très usés à la pointe. Le pied, quand il est porté en avant, est pris d'une trépidation qui peut s'étendre à tout le corps ; quand la malade descend sur un plan incliné, elle se sent entraînée par son propre poids. Elle est obligée de hâter le pas et menacée constamment de tomber la face contre terre.

Ce second mode de progression est considéré par Erb comme le plus fréquent, et par Charcot comme le plus rare.

Reste l'étude de la *troisième période* du tabes dorsal spasmodique.

A ce moment, notre malade est, comme l'ataxique, confiné sur un fauteuil, un canapé ou un lit ; ils ne peuvent marcher ni l'un ni l'autre, mais pour des causes bien différentes.

Chez l'ataxique, les mouvements sont encore possibles, violents même ; ils ne manquent que de coordination. Chez l'autre, au contraire, l'impuissance vient surtout de la contracture, qui est poussée à l'extrême et qui maintient les membres dans l'extension et l'adduction forcées. La trépidation, spontanée ou provoquée, est portée à un très haut degré; ce sont de vraies crises de convulsions dans les jambes, c'est l'épilepsie spinale.

En même temps, aucun trouble de sensibilité, aucun phénomène céphalique, comme dans l'ataxie. Pas de troubles urinaires ; chez les femmes, seulement, il peut y avoir une certaine difficulté pour uriner, à cause de l'impossibilité où elles sont d'écarter les jambes. Pas de tendance aux eschares ni à l'atrophie musculaire.

La maladie, qui débute toujours ainsi par les membres inférieurs, peut y rester limitée, et aussi s'étendre tardivement aux *membres supérieurs*.

D'abord c'est de la parésie : les mains sont inhabiles à saisir les objets. De temps en temps, les doigts se fléchissent dans la main ; puis la flexion devient permanente et invincible. Plus tard, le poignet, puis le coude, se raidissent dans l'extension et la pronation. Alors les membres supérieurs restent rigides, immobiles, appliqués sur le côté du tronc. La

trépidation est toujours moins prononcée qu'aux membres inférieurs.

Les masses sacro-lombaires et les muscles abdominaux peuvent aussi être atteints. Le ventre, proéminent, dur à la pression, est séparé de la base du thorax par un pli horizontal plus ou moins profond ; en même temps, il y a une sorte d'ensellure. Ces phénomènes sont surtout appréciables au lit. Les exacerbations momentanées des contractures abdominales peuvent gêner la respiration.

Malgré tout cela, la santé générale est conservée ; la nutrition continue normalement, même après des séjours prolongés au lit.

La mort ne survient le plus souvent que par une affection intercurrente. La tuberculisation pulmonaire est assez fréquente dans tous les tabes (ataxique ou spasmodique) ; c'est l'ancienne phtisie spinale.

L'Anatomie pathologique du tabes dorsal spasmodique n'est pas encore faite. Lors de sa description, Charcot déclarait n'avoir que des autopsies trop anciennes pour y accorder créance. Depuis lors, une des malades que le médecin de la Salpêtrière avait considérées comme atteintes de tabes spasmodique, et dont Betous avait publié l'observation, a succombé, et l'autopsie a révélé, non une sclérose systématisée des cordons latéraux, mais une sclérose en plaques.

Stoffella a fait connaître un second cas suivi d'autopsie, dans lequel il aurait trouvé la sclérose latérale seule. Mais l'absence d'examen histologique de la moelle et le silence sur l'état de l'encéphale enlèvent toute valeur à cette observation.

Plus récemment, R. Schulz a publié les résultats de l'autopsie dans trois cas de tabes dorsal spasmodique; dans le premier, il y avait une tumeur bulbaire avec dégénérescence latérale descendante; dans le deuxième, il y avait une tumeur de la base du cerveau, et, dans le troisième, une hydrocéphalie interne chronique, sans dégénérescence descendante d'aucun genre dans ces derniers cas.

Westphal[1] a publié un nouveau fait de sclérose latérale (faisceau latéral dans les pyramides et le cervelet) ayant déterminé le syndrome de la paralysie spinale spasmodique, et terminé par un ramollissement aigu des hémisphères cérébraux. Les cordons postérieurs de la moelle, ajoute l'analyse citée, n'avaient participé au processus que d'une façon rudimentaire. L'autopsie de ce fait[2] montre que la lésion n'était pas absolument limitée aux cordons latéraux, et Westphal ajoute, en la rapportant, qu'il n'existe pas dans la science de fait relatif à une dégénérescence isolée primitive des cordons latéraux.

Brissaud, dans l'article que nous avons cité au début, résume la

1 Westphal ; *Soc. de Psych. et Mal. nerv. de Berlin*, 9 mai 1881 *(Archives de Neurologie*, 1882, IV, pag. 247).

2 Westphal ; *Arch. f. Psych.*, XV, n° 1 *(Archives de Neurologie*, 1885, IX, pag. 259).

question, au point de vue anatomo-pathologique, de la façon suivante : « Quatorze fois, dans les quinze cas où on a pu faire la constatation anatomique, on a trouvé la lésion des cordons latéraux; mais on a trouvé en même temps, dans l'encéphale, la moelle ou les méninges, une raison suffisante de cette lésion : sclérose en plaques, tumeur de l'encéphale, des pédoncules, du bulbe, tumeur rachidienne, porencéphalie, hydrocéphalie, hydromyélie, pachyméningite; enfin altération concomitante des cellules des cornes grises antérieures; toutes lésions assez peu prononcées pour n'avoir pu être diagnostiquées pendant la vie, mais dont la présence enlève au tabes dorsal spasmodique toute autonomie. Il ne reste qu'un cas où la sclérose des cordons latéraux était seule, et encore ce cas est-il sujet à contestation. »

D'autre part, on a publié un certain nombre de faits où l'autopsie de sujets morts après avoir présenté l'ensemble de la symptomatologie du tabes dorsal spasmodique n'a révélé aucune lésion des cordons latéraux; les altérations constatées dans les cas de cet ordre étaient : l'hydrocéphalie, la porencéphalie, une tumeur cérébrale, etc., sans dégénérescence consécutive du faisceau pyramidal. Klumpke [1], dans un cas de contracture hystérique généralisée, datant de plusieurs années, n'a pas trouvé la moindre anomalie du côté des centres nerveux.

On est donc réduit à faire, par analogie, des conjectures sur la Physiologie pathologique de cette maladie.

A ce point de vue, les deux phénomènes capitaux sont : les contractures et la trépidation.

1. Nous avons déjà vu des *contractures* tout à fait analogues dans les lésions descendantes secondaires qui portent sur les cordons latéraux.

D'autre part, le seul cas bien net de sclérose primitive des cordons latéraux a été observé par Charcot sur une vieille hystérique qui présentait des contractures depuis une dizaine d'années.

Nous verrons bientôt, dans la sclérose latérale amyotrophique, la lésion des mêmes cordons de la moelle se manifester encore par des contractures.

Nous pouvons donc admettre, d'une manière générale, que les contractures d'origine spinale répondent cliniquement à une lésion, organique ou fonctionnelle, des faisceaux latéraux, comme les douleurs fulgurantes et l'ataxie répondent à la lésion des zones radiculaires postérieures.

2. La *trépidation épileptoïde* et l'*exagération des réflexes tendineux* sont encore des phénomènes du même ordre [2]. Nous les avons déjà

[1] Klumpke ; *Revue de Médecine*, 1885, pag. 203.

[2] Tout en admettant dans le même groupe symptomatique la trépidation épi-

trouvés dans l'histoire des dégénérescences spinales descendantes, qui affectent les cordons latéraux.

On peut donc, comme les contractures, les rapporter à la lésion des faisceaux pyramidaux.

Le tableau symptomatique du tabes dorsal spasmodique est donc formé par les signes des lésions des cordons latéraux. *Cette symptomatologie n'est pas spéciale à cette maladie, elle apparaît toutes les fois que les cordons sont atteints primitivement ou secondairement* ; et cela arrive souvent. — Ce qui caractérise le tabes spasmodique, c'est que la maladie serait bornée à ces symptômes-là, ce qui prouverait la systématisation de la lésion dans cette région de la moelle[1].

Ainsi, Charcot a montré à sa clinique une femme paraplégique, avec les membres rigides, contracturés et une trépidation épileptoïde spontanée et provoquée. C'était tout l'aspect, tout le tableau du tabes spasmodique. Seulement cette malade a eu aussi des douleurs en ceinture vives ; elle a souvent des picotements, des fourmillements ; plus tard, l'anesthésie s'est prononcée sur certains points. De plus, il y a des troubles dans la miction et même dans la constitution de l'urine.

Ces signes n'appartiennent pas au tabes dorsal spasmodique. Les cordons latéraux ne sont donc pas lésés systématiquement, isolément. C'est une myélite diffuse, myélite transverse, qui porte sur la substance grise en même temps que sur les faisceaux blancs latéraux.

Le fait suivant, que nous avons observé, est tout à fait comparable. M. X... a eu la syphilis (chancre, ulcérations à la gorge, psoriasis palmaire, etc.), traitée par Ricord. — Charcot, Fournier, Doyon (à Uriage),

leptoïde du pied et l'exagération des réflexes rotuliens, il ne faut pas cependant identifier ces deux phénomènes au point de vue de leur valeur séméiologique. De Fleury a montré *(Revue de Médecine*, 1884, n° 8) la dissociation fréquente de ces deux symptômes en des cas fort variés (affections chirurgicales de la jambe et du cou-de-pied, rhumatisme chronique, fièvre typhoïde et sa convalescence, anémie par la bande d'Esmarck).

Miliotti *(Giorn. di Neuropathol.*, nov.-déc., 1883 ; anal. in *Archives de Neurologie*, 1885, IX, pag. 66) a rapproché de l'épilepsie spinale une fréquence extraordinaire de la respiration : de 90 à 100 par minute, le pouls restant à 80 ou 83 et la température normale. « Ces accès de respiration accélérée durent un temps variable, de un quart d'heure à cinq heures, et se renouvellent souvent deux fois par jour, soit spontanément, soit provoqués par une émotion, par une pression brusque et imprévue sur l'épigastre ou le dos ; c'est le premier accès qui, chaque jour, dure le plus longtemps. »

[1] La démarche spasmodique avec ses accessoires (réflexes exagérés, clonus du pied) est un symptôme que l'on peut retrouver dans une série d'affections très différentes [sclérose en plaques, tabes combiné, maladie de Friedreich, tumeurs du rachis, mal de Pott, sclérose latérale amyotrophique, lathyrisme (Proust), myélite transverse, syringomyélie], quand leur processus envahit les cordons latéraux ; il se trouve, dès lors, associé aux autres symptômes qui caractérisent la maladie primitive. — Nous considérons ici le syndrome spastique à l'état d'isolement et constituant à lui seul toute la maladie.

Bouyer (à Amélie) lui ont appliqué le traitement de la syphilis des centres nerveux sans amélioration notable. Le début de la maladie a eu lieu en 1870 ou en 1872, par des crises douloureuses, dites rhumatismales, et de la diplopie ; puis les sphincters se sont relâchés et les membres inférieurs ont été pris, surtout le gauche.

Au moment où nous avons écrit ce chapitre, lors de notre deuxième édition, (mai 1883), pas de troubles de la sensibilité, jamais d'anesthésie plantaire ; exagération des réflexes rotuliens, surtout à gauche ; marche raide en contractures. Chemine renversé en arrière et avec une espèce de sautillement. L'occlusion des yeux n'a pas grand effet sensible sur l'équilibre ; il est cependant obligé de regarder droit devant lui où il mettra le pied. Léger tremblement dans les mains, spécialement dans la main droite, quand il fait faire un mouvement à la jambe droite. Il tombe assez souvent, non qu'il s'entrave, dit-il, mais quand il se bute contre un obstacle, le pied se détachant difficilement du sol. Les sphincters sont toujours faibles ; quelquefois accident dans le pantalon.

L'aspect et la démarche de ce curieux malade sont tout à fait ceux de tabes dorsal spasmodique, et il est certain que les cordons latéraux sont pris chez lui ; mais les symptômes du début (douleurs, diplopie, troubles des sphincters) prouvent que la lésion n'est pas exclusivement limitée à ce système et les cordons postérieurs sont également atteints. Ce qui fait qu'en somme nous avons diagnostiqué, non un tabes dorsal spasmodique, mais un tabes dorsal avec sclérose latérale, plutôt dû à une sclérose en plaques qu'à une myélite systématisée [1].

Dans le cas suivant, au contraire, la symptomatologie est mieux localisée.

M. Y... est tuilier ; il restait debout douze à quatorze heures par jour pour travailler. Aucun antécédent connu.

Début de la maladie en 1880, par de la difficulté dans la marche, raideur dans les jambes ; augmentation progressive de ces phénomènes sans douleur aucune. Aucun trouble de sensibilité ni des sphincters. Marche raide, contractures dès qu'il marche. A certains moments, s'il veut marcher vite, tremblement dans les jambes. Exagération considérable des deux réflexes rotuliens. Légère augmentation des réflexes tendineux dans les bras, où il n'accuse rien. A la pression de la colonne,

[1] Le malade dont il s'agit est mort tout récemment (novembre 1892), à la suite d'une complication d'ordre infectieux. Pendant toute la dernière période de sa vie, les cordons latéraux ont nettement paru être seuls en cause, et cela dans les régions inférieures de la moelle : contractures d'une violence inouïe, encore exagérées par les émotions et les excitations extérieures ; limitation de ces phénomènes aux membres inférieurs ; exagération des réflexes tendineux et clonus du pied ; aucun trouble, objectif ou subjectif, de la sensibilité ; absence d'atrophie musculaire, mais troubles trophiques variés ; parésie des sphincters ; intégrité fonctionnelle des organes placés sous la dépendance du cerveau et des parties supérieures de la moelle.

point douloureux tout à fait au bas (sacrum); autre, moins douloureux, au bas de la région cervicale. — Rien à noter partout ailleurs.

Ici le tableau est bien net, et on pouvait au moment de l'examen (18 septembre 1884) poser le diagnostic de tabes dorsal spasmodique. Seulement il faut toujours réserver l'avenir au point de vue des signes d'extension que peut présenter la lésion.

En tout cas, ces faits mettent en lumière les éléments du Diagnostic différentiel.

Nous avons insisté sur la comparaison avec l'ataxie locomotrice, la seule maladie de la moelle que nous ayons décrite. En étudiant les autres myélites, nous les distinguerons de celle-ci. — La confusion est surtout facile avec la sclérose en plaques. Une malade présentée par Charcot comme atteinte de tabes spasmodique succomba, et on trouva une sclérose en plaques. On comprendra plus tard la facilité de ces confusions et on apprendra à les éviter.

L'Étiologie du tabes spasmodique est extrêmement obscure. C'est de 30 à 40 ans que la maladie paraît se développer. Seeligmüller a récemment publié de curieuses observations de sclérose des cordons latéraux développée chez quatre enfants de la même famille; mais il s'agit là de la sclérose latérale amyotrophique, que nous étudierons plus tard.

Ross[1] a insisté sur la paralysie spasmodique chez l'enfant et l'a opposée à la paralysie atrophique infantile dont nous parlerons plus loin; d'Heilly[2] a repris complètement la question et publié trois observations nouvelles (5 et 7 ans).

L'homme paraît plus souvent atteint que la femme.

Ce n'est du reste pas une maladie très commune. Erb en a observé une douzaine de cas; Charcot en avait cinq cas à la Salpêtrière, alors qu'il y avait peut-être quarante ataxiques.

L'action prolongée du froid humide (cause banale de toutes les myélites) est notée dans beaucoup d'observations.

La marche de la maladie est essentiellement lente et chronique; la durée, de huit, dix, quinze ans. Souvent, après avoir atteint un certain degré, la maladie s'arrête et peut rester stationnaire pour ainsi dire indéfiniment. — On n'a pas encore observé de mort par les progrès seuls et naturels de la maladie.

Pour une affection à peine étudiée d'hier, les données thérapeutiques ne peuvent être que bien insuffisantes.

[1] Ross; *Brain*, octobre 1882 (*Encéphale*, 1883, pag. 248).

[2] D'Heilly; *Du tabes dorsal spasmodique chez les enfants*. Paris, 1885.

Nous reprendrons, à la fin de ce chapitre, l'histoire du tabes dorsal spasmodique chez l'enfant.

L'hydrothérapie, souvent si efficace dans l'ataxie, n'a pu procurer ici à Charcot qu'un amendement temporaire ; mêmes résultats avec l'application répétée de pointes de feu le long de la colonne vertébrale, avec les courants continus, etc. Erb aurait cependant obtenu la guérison, et, dans d'autres cas, une amélioration sérieuse et durable, par la galvanothérapie.

Les bromures de potassium, de sodium, d'ammonium, ont diminué ou fait cesser la contracture et la trépidation. Mais il faut arriver à des doses très élevées, et les effets ne se maintiennent pas après la cessation du médicament.

On voit que l'histoire du tabes dorsal spasmodique est encore rudimentaire et bien incomplète. Le fait essentiel est qu'un nouveau *syndrome clinique* a été débrouillé et isolé dans le chaos des myélites chroniques. L'histoire se complétera plus tard et justifiera l'idée de Erb, qui pense que c'est là la sclérose latérale primitive de Charcot.

On a beaucoup discuté la *nature* du tabes dorsal spasmodique ; on a même mis formellement en doute l'existence de ce groupe clinique à titre de maladie distincte.

Dans une *Revue* très substantielle, Ricklin a montré l'absence de fondement anatomique ; il a discuté les différentes observations publiées sans autopsie, et a conclu que « de ces faits, les uns (et c'est le plus grand nombre) diffèrent essentiellement du complexus symptomatique décrit par Erb et Charcot, en ce qu'on y voit la paralysie et la contracture se compliquer de symptômes étrangers au tabes spasmodique et parfaitement capables de nous renseigner sur la véritable nature de la maladie; — les autres, c'est-à-dire ceux où l'ensemble des symptômes se réduisait à la parésie et à la contracture avec exagération des réflexes tendineux, ne nécessitent pas forcément la création d'une affection spinale nouvelle, distincte des affections systématiques ou autres dont la lésion anatomique est aujourd'hui bien connue. » Et il les rattache principalement, ou à la sclérose en plaques fruste, ou à des dégénérescences latérales, secondaires à des lésions spinales variées.

Parlant des lésions limitées de certains cas de sclérose en plaques : « peut-être, après tout, dit Vulpian, est-ce là la lésion constante du tabes spasmodique, l'évolution des phénomènes concordant bien avec la marche qu'affectent d'habitude les lésions de la sclérose en plaques disséminées ».

En somme, la question ne peut pas recevoir de solution définitive, en l'absence d'autopsie récente et complète.

Nous resterons donc sur une entière réserve, et nous nous contenterons de dire que le tabes spasmodique représente évidemment un *groupe symptomatique* distinct, spécial, important à distinguer des autres ; que ce groupe symptomatique correspond, selon toute probabilité, à une

lésion, matérielle ou purement dynamique, des faisceaux pyramidaux ; mais que, dans l'état actuel de la science, il est absolument impossible de dire si cette lésion est une altération primitive systématisée, ou le début d'une altération diffuse localisée.

Telles sont à peu près les conclusions que Charcot a formulées en dernier lieu.

« Les choses restent, dit-il, ce qu'elles étaient avant la publication des observations adverses auxquelles je viens de faire allusion ; et, en résumé, si, faute d'observations anatomiques suffisantes, l'existence nosographique autonome du tabes dorsal spasmodique n'est pas encore solidement établie, on peut dire, d'un autre côté, que, malgré les critiques, elle n'est pas encore sérieusement ébranlée. »

Dans son récent traité des *Maladies de la Moelle*, Marie[1] consacre deux leçons à résumer l'état actuel de la question du tabes dorsal spasmodique.

S'il ne s'agissait, déclare l'auteur, que des prétendus cas développés chez l'adulte, entre 30 et 50 ans, on pourrait, en l'absence d'autopsie concluante, songer à rayer l'affection du cadre nosologique ; la paralysie générale est, en effet, seule à provoquer chez l'adulte une dégénérescence primitive et isolée du faisceau pyramidal.

Il n'en est point de même chez l'*enfant*. « C'est à ces petits malades et à eux seuls que, dans l'état actuel de la science, doit s'adresser la dénomination de tabes dorsal spasmodique[2]. » Et voici en quels termes Marie résume les caractères de cette affection du jeune âge, dont la description détaillée est due à Little et à Rupprecht :

« Vous aurez quelquefois l'occasion d'observer un enfant présentant une rigidité généralisée aux quatre membres, suffisante pour gêner les mouvements et leur imprimer des caractères particuliers, mais non pour les empêcher ; les réflexes tendineux se montreront exagérés ; parfois aussi il y aura du strabisme ; la parole sera lente, à articulation spasmodique ; quelques troubles de l'intelligence ou du caractère pourront exister, la sensibilité restant absolument intacte, les sens spéciaux n'étant pas atteints. »

Pénétrons dans le détail de ce tableau symptomatique du tabes dorsal spasmodique chez l'enfant.

Dans la *position debout*, l'enfant a les membres supérieurs demi-fléchis et appliqués avec force contre le tronc « comme les ailerons d'une volaille ». Les membres inférieurs, légèrement fléchis, sont en adduction et rotation en dedans ; les cuisses sont fortement accolées l'une à

[1] MARIE ; *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892, pag. 87.

[2] Cette affection est encore appelée : *rigidité spasmodique congénitale des membres, paraplégie spasmodique des enfants, tabes spasmodique infantile, paralysie spinale spastique infantile, maladie de Little.*

l'autre jusqu'au genou; les jambes, au contraire, s'écartent l'une de l'autre à partir des genoux et laissent entre elles un espace ovalaire;



Fig 59. — Fillette atteinte de tabes dorsal spasmodique (collection Damaschino). Elle ne peut se tenir debout sans aide. Remarquer l'adduction forcée des cuisses, la rotation en dedans des jambes, la position des pieds en varo-équinisme (P. Marie).

les pieds sont en équinisme par suite de la contracture des jumeaux. Il existe habituellement une ensellure lombaire.

Assis, le sujet conserve les jambes et les cuisses plus ou moins étendues et ne repose guère sur son siège que par la pointe des ischions;, d'où une instabilité facile à comprendre.

Pendant la *marche*, les membres inférieurs du malade ne quittent pas le sol. A chaque pas, le pied en mouvement décrit latéralement un arc de cercle et râcle bruyamment le sol par sa pointe; en même temps, le corps s'incline fortement en arrière et du côté opposé, d'où un constant balancement de tout le tronc (démarche de gallinacées, Charcot). De plus, en raison des secousses cloniques qui agitent les membres inférieurs lorsqu'ils arrivent au contact du sol, le sujet subit une propulsion qui accélère spontanément sa marche. Enfin il arrive fréquemment, par suite de l'accolement des cuisses et de la rotation en dedans des membres inférieurs, que les pieds s'entre-croisent et que le sujet tombe.

Les *membres supérieurs* sont quelquefois indemnes, et, dès lors, le tableau symptomatique se réduit à une *paraplégie spastique*; d'autres fois, les actes délicats (couture, écriture) sont seuls empêchés par une raideur gênante. Dans la plupart des cas, la rigidité spasmodique est nette, bien que moins prononcée qu'aux membres inférieurs; les bras sont collés au thorax, les avant-bras et les mains en flexion et pronation, les doigts en extension.

Les *muscles de la face* sont souvent atteints de raideur spasmodique et la mimique se trouve alors modifiée; le visage offre, dans ce cas, l'aspect d'un masque placide, dont l'immobilité est interrompue, lors des émotions, par un rictus d'une hideuse exagération.

Quand le spasme atteint les muscles du *cou*, il se produit un torticolis de direction variable. Certains muscles du tronc (ceux qui sont le plus soumis à l'influence de la volonté) sont également atteints.

L'envahissement des muscles du *pharynx* et du *larynx* provoque des phénomènes de dysphagie ou de laryngisme spasmodique; la parole est souvent traînante ou saccadée.

D'après Feer, il existe dans 30 % des cas un *strabisme*, que l'on attribue tantôt à des troubles de réfraction (Ziehl), tantôt à un spasme des muscles oculaires (Feer).

En somme, ce qui domine, dans cette affection, c'est une *raideur* plus ou moins généralisée de l'appareil musculaire, frappant symétriquement les deux côtés du corps; il en résulte de l'inhabileté, de la gêne fonctionnelle, souvent de l'impotence, sans paralysie à proprement parler.

La raideur diminue pendant le sommeil et après le repos; elle augmente lors des émotions. — A la longue, la persistance du spasme peut provoquer des rétractions fibro-tendineuses.

A côté de la contracture, nous devons signaler la présence de ses compagnons habituels : l'*exagération des réflexes tendineux* et le *clonus du pied*.

Les diverses fonctions du système nerveux autres que les fonctions motrices conservent habituellement leur intégrité. La sensibilité sous toutes ses formes est conservée; l'excitabilité électrique est normale, quelquefois exagérée; il n'existe pas d'atrophie musculaire; la vessie et le rectum fonctionnent régulièrement. L'intelligence, dont il ne faudrait point chercher le reflet sur le facies hébété des malades, est le plus souvent intacte.

A côté de la *forme complète*, que nous venons de décrire, Marie signale des *formes frustes* ou *atténuées*, qui sont loin d'être rares. « Dans ces cas, on ne constate plus cette difficulté extrême des mouvements sur laquelle nous avons insisté plus haut ; il n'existe qu'un degré de raideur des membres plus ou moins prononcé, mais insuffisant pour amener une gêne considérable ; parfois même ce degré de raideur est si faible qu'il faut, pour le remarquer, un œil attentif et exercé. —

D'une façon à peu près absolue, les membres inférieurs sont toujours plus atteints que les supérieurs ; souvent même, dans les formes atténuées, ce sont les seuls qui soient atteints, et alors, pour les membres supérieurs, on constate tout au plus une légère maladresse dans les mouvements ».

L'affection est *congénitale*, mais elle n'est en général dépistée qu'au moment où le petit malade commence à marcher, ce qu'il fait d'habitude très tard ; elle peut rétrocéder par la suite.

Elle n'entrave aucune des fonctions indispensables à l'existence et permet aux sujets qui en sont porteurs de parvenir, en vivant de la vie commune, à l'âge adulte et à la vieillesse. On peut donc l'observer à tout âge, mais toujours il sera possible d'en faire remonter l'origine à la première enfance [1].

Les éléments étiologiques auxquels on la rattache le plus souvent sont : la naissance avant terme ou un accouchement laborieux ; certains invoquent la consanguinité. Marie ajoute à ces causes l'influence de certaines maladies inflammatoires du fœtus ou du nouveau-né.

Anatomiquement, la maladie est caractérisée par l'arrêt de développement, sur toute sa hauteur, du faisceau pyramidal dont les fibres, on le sait, ne s'entourent guère qu'à la naissance de leur gaîne de myéline, et constituent par conséquent l'une des parties les plus fragiles de l'axe médullaire. Quant au mécanisme de cet arrêt dans le développement du cordon pyramidal, Marie distingue : d'une part sous le nom de *tabes dorsal spasmodique vrai*, les cas dus à la naissance avant terme, avec évolution insuffisante du faisceau pyramidal ; — puis, sous la rubrique d'*états tabélo-spasmodiques*, tous les autres cas, qu'ils soient dus à un traumatisme obstétrical, ou à une destruction des régions motrices du cerveau par une maladie inflammatoire (le plus souvent infectieuse).

La possibilité de faire toujours remonter le début du tabes dorsal spasmodique à la première enfance rend relativement facile son diagnostic. On ne pourra guère la confondre qu'avec la *paralysie spinale infantile* (affection flasque et atrophique, nullement spasmodique), l'hystérie (stigmates, modes de début), et la *sclérose cérébrale*, qui, dans certaines formes généralisées et d'intensité atténuée, peut offrir avec le tabes spasmodique d'étroites analogies [2]. Or la sclérose cérébrale s'ac-

[1] Cependant BERNHARDT *(Virchow's Archiv.*, 1891, pag. 59) a vu les symptômes de la paraplégie spasmodique se manifester à l'âge de 30 ans chez plusieurs sujets d'une même famille.

TOOTH (*S.-Barth. hosp. rep.*, XXVII, 1892 ; — Anal. in *Revue des Sciences médicales*, XL, pag. 540) a observé un fait analogue.

KRAFFT-EBING vient tout récemment de présenter à la Société império-royale des médecins de Vienne *(Semaine médicale*, 23 novembre 1892, pag. 467) trois enfants d'une même famille atteints de paralysie spinale spasmodique. L'affection pourrait donc revêtir le caractère familial.

[2] Voy. le chapitre de la sclérose cérébrale (pag. 386) ; cette affection, on se le rappelle, présente deux types principaux : un type spasmodique et un type athétosiforme.

compagne habituellement de crises épileptiformes, de troubles intellectuels et d'atrophie ; tout autant de symptômes qui font défaut dans le tabes spasmodique.

Puisqu'il s'agit d'un développement incomplet du faisceau pyramidal, les indications thérapeutiques auront pour but de favoriser le fonctionnement des fibres normalement développées et la suppléance par ces conducteurs, exceptionnellement éduqués, des fibres qui font défaut; la gymnastique, le massage, l'hydrothérapie, les frictions stimulantes, rempliront ces indications.

La sclérose latérale amyotrophique, tenant à la fois des contractures et de l'atrophie, nous en renverrons l'étude après celle de l'atrophie musculaire progressive.

CHAPITRE V.

DES ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES [1].

Il est peu de questions, en pathologie, qui aient subi, en aussi peu d'années, autant de fluctuations que la question des atrophies musculaires progressives. Créée de toutes pièces par Aran et Duchenne, basée sur une symptomatologie univoque en apparence, pourvue d'un substratum anatomique certain, l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) semblait défier toute critique et a monopolisé à son profit, pendant quelques années, l'histoire des atrophies généralisées du système musculaire.

Mais bientôt, par suite des progrès de l'analyse clinique et histologique, cette unité apparente a dû céder la place à des types variés. Aujourd'hui, destinée commune à bien de grandes découvertes, le type décrit par Duchenne, loin de constituer une entité anatomique et clinique indissoluble, n'est plus (à l'état de maladie isolée tout au moins) qu'une curiosité, une rare exception. L'atrophie musculaire progressive primitive, prenant sa source dans une lésion exclusive des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle, a été détrônée à la fois par la découverte des scléroses complexes, telles que la sclérose latérale amyotrophique et la syringomyélie, et par l'étude récente des myopathies essentielles.

Nous aurons à étudier successivement :

I. L'*atrophie musculaire progressive myélopathique primitive (type Aran-Duchenne pur)*, dans laquelle la lésion systématisée des grandes cellules des cornes antérieures constitue toute la maladie.

[1] PARISOT ; Thèse d'agrégation, 1886 ;
RAYMOND ; *Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques. Traité*, 1889.

II. L'*atrophie myélopathique secondaire*, dans laquelle l'amyotrophie est simplement partie constituante d'un complexus plus étendu ; la lésion n'est point bornée, dans ce cas, aux groupes cellulaires des cornes antérieures, et envahit d'autres systèmes de cellules ou de faisceaux.

III. L'*atrophie myopathique*. ou *myopathie progressive primitive*, reconnaissant pour cause une altération initiale du muscle.

IV. On a décrit, enfin, des *atrophies musculaires progressives d'origine névritique*, sous la dépendance d'une polynévrite plus ou moins généralisée[1].

I. — Atrophie musculaire progressive myélopathique primitive (*type Aran-Duchenne pur*)[2].

La dissociation des atrophies musculaires a été poussée si loin, ces dernières années, que le prototype du genre, la maladie d'Aran-Duchenne, n'occupe aujourd'hui qu'une place des plus restreintes dans ce groupe morbide. On en arrive même à nier son existence et, dans le remarquable ouvrage de Marie sur les Maladies de la moelle, il ne lui est même pas consacré un chapitre à part.

Certainement le type Aran-Duchenne pur ne joue plus le rôle prépondérant qu'on lui avait d'abord attribué. Toutefois sa réalité ne saurait, à notre avis, être mise en doute ; on l'observe plus souvent qu'on ne le dit à l'état d'isolement, et, récemment, un de nos élèves a pu en signaler dans sa thèse un certain nombre de cas, actuellement réunis dans notre service [3].

Aussi lui conserverons-nous, dans notre description des amyotrophies, sa place et son rang historique, quitte à reconnaître dès le début la déchéance relative qu'il a subie du fait des recherches modernes.

[1] Ces deux dernières variétés d'atrophie musculaire ne rentrent pas, à proprement parler, dans le cadre des myélopathies ; l'une, ressortissant à l'altération primitive du système musculaire, ne devrait pas trouver place dans cet ouvrage, exclusivement consacré aux maladies du système nerveux; l'autre appartiendrait au chapitre des névrites périphériques. Cependant, en raison des liens qui les unissent aux myélopathies, et surtout pour la commodité du diagnostic différentiel, il nous a paru bon de les grouper et d'en faire des paragraphes distincts d'un chapitre unique.

Nous nous occuperons, seulement à l'occasion du diagnostic, des atrophies partielles de cause locale.

[2] Aran ; *Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive)*, in *Archives générales de Médecine*, 1850

Hayem ; article *Atrophie musculaire progressive*, in *Dictionnaire encyclopédique* ;

Bernhardt ; *Zeits. f. kl. Med.*, XVII, fascicule supplémentaire, 1890.

[3] Tzélépoglou Thèse de Montpellier, 1892.

La maladie débute le plus souvent par la main : c'est une faiblesse qui s'accompagne de diminution dans les masses musculaires ; cette atrophie envahit diverses régions, se distribuant d'une manière bizarre. La sensibilité, les sens, l'intelligence, restent dans une intégrité parfaite. L'atrophie finit par gagner les muscles de la respiration, et le malade succombe ainsi. Voilà une idée générale de la variété d'atrophie musculaire progressive qui nous occupe ; cela tiendra lieu de définition.

Hippocrate distinguait déjà les paralysies avec amaigrissement des membres et les paralysies sans amaigrissement, et il faisait remarquer l'incurabilité des premières. Mais il ne distinguait pas l'atrophie musculaire de l'émaciation.

Van Swieten distingue l'émaciation des phtisiques, qui laisse intactes les parties contractiles volontaires, et l'atrophie, qui porte sur ces parties contractiles elles-mêmes. Il note l'atrophie particulièrement chez les saturnins, et la constate surtout au deltoïde et à l'adducteur du pouce.

Mais toutes les atrophies sont confondues : atrophies partielles, locales, etc. Ce n'est qu'au milieu de notre siècle que l'atrophie musculaire progressive a été décrite à part comme une maladie spéciale. Ce type clinique a été fondé en France par Aran, Duchenne et Cruveilhier; Aran et Duchenne en ont fait l'histoire clinique, et Cruveilhier l'histoire anatomique.

En 1849, Duchenne présente à l'Institut un Mémoire sur l'atrophie musculaire graisseuse; en 1850, Aran publie, dans les *Archives de Médecine*, le travail cité plus haut sur l'atrophie musculaire progressive ; de ce jour, l'histoire clinique de la maladie est fondée.

En 1847, Cruveilhier fait la première autopsie : résultats négatifs. En 1848, deuxième autopsie : il constate l'altération graisseuse des muscles, comme Duchenne. En 1853, autopsie restée célèbre du saltimbanque Lecomte : atrophie des racines antérieures des nerfs spinaux. En 1856, il indique la substance grise de la moelle comme le siège probable de la lésion véritablement primitive, précédant l'atrophie des racines antérieures. C'était une vue de génie, que les recherches contemporaines ont vérifiée et démontrée, comme nous le verrons à l'anatomie pathologique.

Histoire clinique. — Le premier symptôme noté est la faiblesse de certains muscles ou de certaines parties de muscles. Les malades remarquent d'abord de la fatigue après quelques travaux manuels, fatigue qui devient ensuite une véritable gêne dans les mouvements ; l'étendue et la précision des contractions musculaires diminuent ; puis la possibilité même des mouvements disparaît.

Dès le début de l'affaiblissement, un examen attentif révèle l'*atrophie* musculaire. Aran et Duchenne avaient bien insisté sur ce fait caractéristique de la maladie : il n'y a pas paralysie d'abord et atrophie mus-

culaire ensuite ; les muscles ne cessent de fonctionner que parce qu'ils s'atrophient; l'atrophie est le phénomène véritablement primitif. Ils accentuaient très nettement ce fait contre Cruveilhier, qui voulait attribuer l'atrophie au repos.

Un autre caractère dont ils développent aussi l'importance est la distribution irrégulière de l'atrophie, qui ne frappe pas la totalité d'un membre, ni tous les muscles d'un territoire nerveux, ni même tout un muscle. Ainsi, dans le trapèze, le deltoïde, certains faisceaux peuvent disparaître, à côté d'autres qui restent intacts.

En même temps, cette distribution bizarre est en général symétrique, ou du moins, quand on la trouve des deux côtés, elle affecte les mêmes régions, des régions symétriques dans les deux moitiés du corps. La consistance du muscle change dès le début de son altération ; il devient mou, pâteux.

Au début, les signes de l'atrophie sont peu accusés, il y a peu de déformation ; on constate seulement l'aplatissement de certaines saillies qu'on reconnaît bien par comparaison avec le côté sain, l'aplatissement, par exemple, de l'éminence thénar, par laquelle la maladie débute le plus souvent.

L'aplatissement peut devenir ensuite un véritable creux. La peau est alors moins tendue, ridée ; il y a de la peau de reste ; les tendons, les saillies osseuses, deviennent très apparents; de là, des aspects tout particuliers que prennent les membres, et sur lesquels nous reviendrons.

Les résultats de l'*électrisation* doivent être notés. Duchenne, avec la faradisation, a constaté la conservation de la contractilité électrique. Il insiste même, et avec raison, sur ce caractère de la maladie. Tant qu'il reste dans le muscle une fibre intacte, elle se contracte par le courant induit. Il n'y a pas paralysie avant l'atrophie.

Cette loi de Duchenne a été vérifiée depuis par la plupart des auteurs[1], sauf qu'à la limite extrême de l'atrophie l'électrisation ne produit plus rien, quoique toutes les fibres musculaires ne soient pas absolument détruites. Quand l'atrophie est déjà très développée, il faut supprimer l'action des antagonistes et mettre les muscles malades dans le relâchement, pour constater les effets de l'électrisation ; quelquefois alors le courant va, par diffusion, faire contracter les antagonistes : ainsi, l'électrisation du triceps atrophié peut faire contracter le biceps sain (Jaccoud, Hayem).

Legros et Onimus ont noté un fait de plus : l'excitabilité électrique des muscles s'affaiblit plus vite qu'à l'état normal; fatigue électrique précoce. Cette excitabilité ne reparaît qu'après un repos plus ou moins prolongé.

L'électrisation galvanique des muscles donne les mêmes résultats.

[1] Voy. les recherches de GUNTHER, in *Berl. klin. Wochenschr.*, 1883, nos 20 et 21 (*Encéphale*, 1883, pag. 635).

D'après Eulenburg, la contractilité galvanique persisterait plus longtemps que la contractilité faradique.

L'excitabilité électrique des nerfs se maintiendrait longtemps comme celle des muscles : elle disparaîtrait cependant avant cette dernière, ce qui montre la marche centrifuge de la maladie. Enfin, il y aurait une période dans laquelle les nerfs malades sont plus excitables que les nerfs sains ; l'excitabilité serait exagérée avant de disparaître (Legros et Onimus).

Ferber [1] a plus récemment observé un fait qui peut être rapproché de ceux d'Onimus et de Legros. Il s'agit d'une excitabilité électrique exagérée, non des nerfs, mais des muscles. Certains muscles, dans le bras atrophié, se contractaient sous l'influence de courants plus faibles que ceux de l'autre côté, et un même courant les faisait contracter beaucoup plus vite et plus énergiquement que leurs congénères. On obtenait les mêmes résultats avec le courant galvanique.

Ces observations se rapprochent plus ou moins de ce que les Allemands ont étudié sous le nom de réaction de dégénérescence (*Entartungs-reaction*). Nous retrouverons ce phénomène avec plus de détails dans l'étude des paralysies périphériques.

Disons actuellement que la *réaction de dégénérescence* type est caractérisée par les faits suivants : le nerf et le muscle ne réagissent pas de la même manière devant l'excitation électrique ; l'excitabilité galvanique et faradique du nerf, après une courte exagération, diminue et peut disparaître ; l'excitabilité faradique du muscle suit la même marche, mais l'excitabilité galvanique du muscle est conservée et même exagérée. Nous négligeons pour le moment les modifications dans la *qualité* de la secousse (forme et mode de contraction), qui font cependant partie de la caractéristique de l'*Entartungs-reaction* [2].

Toujours d'après les auteurs allemands, cette réaction de dégénérescence indiquerait l'altération progressive des nerfs moteurs et du muscle.

Cela posé, nous dirons que la réaction de dégénérescence complète se trouve dans une forme spéciale d'atrophie musculaire ou plutôt de myélite antérieure avec amyotrophie, que les Allemands décrivent sous le nom de poliomyélite antérieure chronique, mais qui n'est pas l'atrophie musculaire classique, type Aran-Duchenne.

Dans cette dernière maladie, on a, d'après Erb, des formes incomplètes d'*Entartungs-reaction*.

Erb fait remarquer que ces observations indiquent l'intégrité du nerf

[1] Ferber ; *Revue des Sciences médicales*, IX, pag. 163.

[2] La plupart des auteurs admettent aujourd'hui l'existence de la *réaction de dégénérescence partielle* dans l'atrophie musculaire progressive myélopathique, à une certaine période de l'affection. — Voy. à ce propos les développements très complets que Raymond (*loc. cit.*, pag. 94 et 120) a consacrés à cette question.

moteur (au moins pendant longtemps), alors que le muscle est déjà dégénéré[1].

Il y a, en général, dans l'atrophie musculaire progressive, *intégrité de la sensibilité* au contact et à l'électricité. Dans quelques cas, Duchenne a cependant noté une anesthésie diminuant des doigts vers l'épaule ou distribuée d'une manière irrégulière.

Ce phénomène a été observé quelquefois, mais il n'est pas essentiel. La plupart des cas où il existe des troubles sensitifs coexistant avec de l'atrophie musculaire appartiennent à la syringomyélie.

On a aussi noté, chez quelques malades, des douleurs précédant ou accompagnant l'atrophie musculaire. Nous avons observé à l'Hôpital-Général un cas de cet ordre, et Vulpian[2] en a cité un exemple.

Jamais il n'existe de troubles du côté des *sphincters*.

Les *contractions fibrillaires* sont, au contraire, beaucoup plus constantes. Ce sont des séries de contractions survenant par accès dans des groupes isolés de fibres musculaires : la peau est alternativement soulevée et déprimée par de petites cordes tendues dans la direction des fibres musculaires ; c'est une sorte de frémissement des fibrilles.

Ces contractions fibrillaires se montrent dans différents muscles ; leur présence et leur intensité sont sans rapport avec le degré de l'altération atrophique; on les constate dans des muscles qui ne seront jamais atrophiés.

Elles surviennent spontanément ou sous l'influence des mouvements volontaires. Elles sont exagérées par les excitations cutanées (froid, contact) ou par l'électrisation musculaire. Comme intensité, elles peuvent aller jusqu'au tremblement véritable.

Ce n'est pas un phénomène absolument caractéristique; mais il est au moins très habituel.

Au début de la maladie, on observe quelquefois de véritables crampes, qui disparaissent ensuite et sont remplacées par des contractions fibrillaires.

Les *réflexes tendineux* sont abolis dans les parties supérieures du corps, la continuité de l'arc réflexe étant rompue au niveau des cellules de la moelle. Le réflexe patellaire persiste toutefois, en raison de l'intégrité habituelle des membres inférieurs ; il disparaît quand l'atrophie

[1] Erb ; *Ziemssen's Handb.*, XI, pag. 311.

Erb et Drissen ont également signalé, dans l'atrophie musculaire progressive, l'existence de la *contraction diplégique;* ce phénomène, décrit par Remak, consiste dans la production de contractions dans les muscles atrophiés lorsqu'on place le pôle négatif d'une pile au-dessous de la cinquième vertèbre cervicale, et le pôle positif au niveau des premières cervicales ou dans la fossette carotidienne ; quand le pôle positif est appliqué sur la colonne, les contractions se produisent dans les deux membres supérieurs ; lorsqu'il est appliqué en dehors de la ligne médiane, elles se manifestent exclusivement dans le membre supérieur du côté opposé.

[2] Vulpian ; *Clinique de la Charité*, pag. 711.

gagne les parties inférieures du corps; en tout cas, il n'est jamais exagéré[1].

On a souvent remarqué, dans les parties malades, un curieux *abaissement de température.* D'abord le membre atrophié est plus sensible au froid ; il résiste moins au froid extérieur, d'où une sensation quelquefois très pénible. Puis il y a un abaissement de température sensible à la main et une sensation de froid, même sous les couvertures.

Vulpian[2] a observé plusieurs fois dans l'atrophie musculaire progressive, comme d'ailleurs dans la paralysie atrophique de l'enfance, les mains toujours violacées, livides, donnant, quand on les touche, une sensation de froid considérable. « L'électrisation de la peau du dos de la main, qui est cyanosée, produit une plaque à contours irréguliers, au niveau de laquelle la coloration bleuâtre uniforme est remplacée par une teinte rougeâtre, marbrée de petites taches blanchâtres. Ce phénomène n'a lieu qu'un quart de minute environ après l'électrisation ».

Nous avons observé pour notre part, dans un cas d'atrophie musculaire, un *trouble vaso-moteur* inverse. C'était une rougeur très intense, avec sueur locale[3] et légère élévation thermique (au toucher), siégeant à la face palmaire de la première phalange et au pourtour de l'ongle. Cette rougeur, très variable dans son intensité, était bilatérale et se généralisa plus tard à d'autres parties saillantes de la main : éminences thénar et hypothénar, saillies des têtes phalangiennes et des os du métacarpe. — Récemment, nous avons vu le même phénomène limité à deux doigts, accompagné de vives douleurs et de secousses fibrillaires, chez une jeune femme qui ne présentait cependant encore aucun degré d'atrophie.

Ces troubles vaso-moteurs des extrémités, très analogues à la maladie de M. Raynaud, dont nous parlerons plus loin, devront être à l'avenir toujours recherchés dans les cas d'atrophie musculaire progressive.

On a signalé également des troubles *oculo-pupillaires.* Schneevogt et Baerwinkel ont constaté une fois un rétrécissement de la pupille. Voisin a vu un rétrécissement de la pupille d'abord à gauche, plus tard à droite, avec aplatissement de la cornée et diminution de l'acuité visuelle. Bergmann, Rosenthal, ont constaté le même phénomène. Au dire de Leyden, la dilatation n'a été mentionnée que dans une seule observation due à Lockart Clarke et à Gairdner.

De véritables *paralysies* peuvent compliquer certains cas d'atrophie musculaire.

[1] C'est là un caractère important, qui permet de distinguer au premier abord l'atrophie musculaire protopathique de l'atrophie, à localisation identique, que l'on observe au cours de la sclérose latérale amyotrophique.

[2] VULPIAN ; *Clinique de la Charité*, pag. 713.

[3] FROMMANN, FRIEDREICH, WUNDERLICH et LEYDEN (*Traité*, pag. 716) ont décrit les sueurs souvent excessives que l'on observe dans l'atrophie musculaire progressive, surtout lorsqu'elle est ancienne ou se caractérise par un envahissement rapide

On note par exemple, la paralysie du diaphragme et des intercostaux. Cruveilhier avait constaté chez Lecomte la paralysie du diaphragme sans atrophie considérable de ce muscle. Duchenne suppose que les muscles perdent leur contractilité dès qu'un certain nombre de fibres ont disparu, à cause de la grande résistance qu'ils ont à vaincre. Mais cette explication ne s'applique pas aux cas dans lesquels il y a d'autres paralysies. On a noté également le syndrome connu sous le nom de paralysie labio-glosso-laryngée; nous y reviendrons.

Acceptez pour le moment qu'à côté de l'élément impuissance par atrophie, il y a aussi un élément de véritable paralysie. C'est un élément qui se combine en proportions variables avec le premier et qui dépend peut-être de lésions complexes.

Pierret a fait connaître un cas curieux dans lequel, au début d'une atrophie musculaire progressive, il y avait eu une tendance à la rétropulsion, qu'il attribue aux parésies partielles que présentait le sujet et qui laissaient l'action des antagonistes non compensée. Seulement l'observation de Pierret ne nous paraît pas appartenir à la maladie d'Aran-Duchenne ; c'est plutôt une myélite diffuse avec lésion des cornes antérieures et atrophie musculaire[1].

On a noté aussi autrefois des *contractures* dans un certain nombre d'observations, mais ces faits doivent être revisés depuis les derniers travaux de Charcot. Il est probable que ces cas doivent être séparés des autres et constituent une forme clinique à part, que nous apprendrons à connaître sous le nom de sclérose latérale amyotrophique.

[1] Le début a lieu par une faiblesse croissante des membres inférieurs ; puis les membres supérieurs sont aussi frappés de parésie. C'est alors que « la marche présente une particularité remarquable. Il éprouve une grande peine à progresser en avant, le départ étant particulièrement difficile. Une fois lancé, il marche droit devant lui en élevant fortement les jambes et laissant pendre le pied, dont la pointe touche souvent le sol. Cette attitude du pied rappelle la démarche des grands échassiers. Quand le malade, en s'aidant des muscles de la cuisse, a ainsi détaché le pied du sol, il le porte en avant à l'aide d'un mouvement de rotation du tronc, puis le laisse retomber tout d'un coup pour s'y appuyer. La marche n'est d'ailleurs possible qu'à l'aide d'un bâton. Privé de ce soutien, le malade marche moins bien, et il arrive presque toujours qu'après avoir fait en avant quelques pas hésitants, il est brusquement entraîné en arrière par un mouvement uniformément accéléré, et tombe s'il n'est soutenu à temps. Lorsque le malade se tient debout, il reste instinctivement penché en avant, pour se garder de cette tendance au recul. » L'atrophie musculaire se développe ensuite. — A l'autopsie, on trouve l'altération classique des cornes antérieures ; mais, de plus, « dans la substance blanche de la région dorsale en particulier, il existait des traces manifestes d'inflammation diffuse de la névroglie, tant dans les cordons latéraux que dans les zones radiculaires antérieures. Là elles étaient d'ailleurs plus accentuées. D'un autre côté, les méninges étaient légèrement enflammées et adhérentes dans les deux tiers inférieurs de la moelle épinière, tandis que la zone corticale de la moelle était elle-même ramollie et légèrement scléreuse » (PIERRET ; *Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie*, 1877, n° 6). Ce n'est ni l'histoire clinique ni l'histoire anatomique d'une atrophie musculaire progressive protopathique, type Aran-Duchenne.

C'est à cause de ces complications possibles dans certains cas que Charcot propose d'appeler la maladie pure, l'atrophie musculaire progressive protopathique : *atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne.*

On a encore décrit des *troubles trophiques* variés dans cette maladie. En 1863, Remak signala les arthropathies, qu'il distingua des arthrites simples, rhumatismales, traumatiques, etc., et qu'il rattacha à la maladie elle-même, à l'atrophie musculaire progressive. Ces faits ont été surtout observés à l'étranger. Rosenthal cite, dans son Traité, un cas remarquable d'arthropathie de l'épaule développée sans cause, sans douleur ni inflammation, avec seul gonflement, chez un malade atteint d'atrophie musculaire progressive. Il la rapproche des arthropathies décrites par Charcot dans l'ataxie locomotrice progressive.

Il faut cependant remarquer la rareté relative de ces manifestations, ce qui serait inexplicable si la lésion des cornes antérieures correspondait réellement à ce genre de troubles trophiques.

D'autres lésions trophiques ont encore été notées.

Benedikt a observé une atrophie des os et de la peau ; Roberts, des congestions cutanées et un œdème du tissu cellulaire ; Vulpian, un prurit intense aux extrémités supérieures, avec éruption lichénoïde et herpétiforme ; Balmer, des éruptions diverses, des sueurs abondantes, des hémorrhagies et des congestions sous-cutanées ; de l'urticaire, etc.

Nous sommes arrivés à l'étude de la Marche de l'atrophie musculaire progressive.

Le début a lieu, en général, par le *membre supérieur*, plus spécialement par la main droite et par le muscle le plus superficiel de l'éminence thénar, le court abducteur du pouce. De là, les lésions s'étendent en montant. Le plus souvent, l'envahissement est diffus, sans ordre réglé. Le seul fait à noter, c'est que, quand un côté est déjà pris, les muscles similaires de l'autre côté sont bientôt atteints.

Il faut bien connaître les *déformations* et les *attitudes vicieuses* qui sont la conséquence de l'atrophie. Deux éléments concourent à produire ces résultats : d'une part, l'atrophie des muscles, la diminution de leur volume ; d'autre part, la suppression de l'action des muscles détruits et l'action prépondérante des antagonistes.

Le premier en date des troubles fonctionnels est l'impossibilité pour le sujet d'opposer le pouce aux autres doigts de la main ; c'est une conséquence de l'atrophie du court abducteur, qui est à la fois extenseur et abducteur de la première phalange ; la plume, le pinceau, ne peuvent, dès lors être maintenus comme il convient.

Le pouce est attiré en arrière et en dehors par l'action prédominante du long abducteur ; l'atrophie de l'éminence thénar entraîne l'aplatissement de la région, et la main dans son ensemble prend l'aspect d'une *main de singe* (Duchenne).

La destruction des interosseux et des lombricaux entraîne non seulement la perte des mouvements d'adduction et d'abduction des doigts, mais encore la production d'une *griffe* spéciale. Ces muscles ayant pour action de fléchir la première phalange et d'étendre les deux dernières, la prépondérance de leurs antagonistes (extenseurs et fléchisseurs des doigts) provoquera l'extension de la phalange métacarpienne et la flexion des deux autres.

Si les interosseux sont conservés et s'il y a destruction du fléchisseur sublime seul, la phalangine est étendue sur les phalanges, et la phalangette est fléchie. S'il y a destruction des fléchisseurs sublime et profond, les deux dernières phalanges sont en extension continue.

Si la destruction est plus complète, la main et l'avant-bras sont décharnés et prennent un aspect squelettique. De même, on sent l'humérus sous la peau quand les muscles du bras ont disparu ; le triceps est celui qui résiste le plus longtemps. L'atrophie du deltoïde fait apparaître les saillies osseuses de l'articulation ; il y a un méplat ou un creux sous-acromial.

Le trapèze est atteint ensuite, du moins dans sa moitié inférieure, et alors le bord spinal de l'omoplate apparaît. La portion claviculaire du même muscle, dont l'innervation est plus complexe, est au contraire l'*ultimum moriens* des muscles du tronc et du cou.

Les pectoraux détruits laissent une excavation à côté du sternum et montrent la saillie anormale des premières côtes. L'atrophie du grand dentelé écarte le scapulum du thorax, en aile. Après la disparition du grand dorsal, du rhomboïde, de l'angulaire, le bras est complètement inerte ; quand on le fait basculer, on entraîne l'omoplate, à la façon d'un levier de sonnette. Pour se servir de leur bras, à cette période, et le porter dans telle ou telle direction, les malades sont obligés de projeter ce membre, entièrement passif, par de brusques mouvements de rotation ou de latéralité du tronc.

Puis les extenseurs et les fléchisseurs du tronc peuvent être atteints ; alors les malades tendent à perdre leur centre de gravité; ils y remédient par des incurvations de la colonne vertébrale. Duchenne a posé ce principe : Si on tire la ligne de gravité verticalement, en partant de la première apophyse épineuse dorsale, quand cette ligne tombe en arrière du sacrum, c'est qu'il y a défaut d'action des extenseurs du tronc ; quand cette ligne tombe au contraire en avant du sacrum, c'est qu'il y a défaut d'action des fléchisseurs.

Après l'atrophie des fléchisseurs et des extenseurs de la tête, celle-ci tombe indifféremment de tous côtés.

Par un frappant contraste, les *membres inférieurs* conservent, le plus souvent jusqu'à la phase terminale, leur volume normal.

Quelquefois, les muscles de la langue, des lèvres et du larynx, sont envahis, et le syndrome de la *paralysie labio-glosso-laryngée* apparaît. Ici l'élément paralytique domine de beaucoup l'élément atrophique.

Nous verrons plus tard que la paralysie labio-glosso-laryngée peut n'être qu'une simple extension au bulbe de la maladie qui constitue, à la moelle, l'atrophie musculaire progressive. Pour le moment, le fait de l'apparition possible des phénomènes bulbaires à la fin de l'atrophie musculaire progressive est à noter.

A ce moment, les abaisseurs de la mâchoire sont bientôt atteints : la bouche ne s'ouvre qu'avec effort, ensuite plus du tout ; le malade doit avancer un peu la mâchoire pour parvenir à écarter les dents ; puis le mouvement antéro-postérieur reste seul possible, et l'introduction des aliments devient alors très difficile.

La déglutition étant également gênée, la salive coule dehors ; si le pharynx et l'œsophage sont atteints, le malade boit par petites gorgées, et le liquide coule dans l'estomac en produisant du bruit, comme s'il tombait dans une carafe.

Ce sont là des symptômes que nous retrouverons avec plus de détails dans l'histoire de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Guinon et Parmentier[1], tout récemment, ont vu survenir une ophtalmoplégie externe, combinée à la paralysie labio-glosso-laryngée, chez un sujet atteint d'atrophie musculaire progressive.

Enfin survient la paralysie des muscles respiratoires, le diaphragme, les intercostaux.

Telle est la marche ordinaire des phénomènes, tel est l'ordre de succession habituel des symptômes.

Il faut encore dire un mot de quelques débuts exceptionnels. C'est ainsi que Duchenne a vu la maladie débuter 12 fois sur 159 par les muscles du tronc, et 2 fois seulement par les membres inférieurs. Friedreich, dans une statistique portant sur 146 cas, a vu l'atrophie commencer 111 fois par les membres supérieurs, 27 fois par les membres inférieurs, 8 fois par les muscles du tronc. — Mais ces statistiques, dressées à une époque où les myopathies n'avaient point encore été séparées des atrophies myélopathiques, n'ont plus aujourd'hui qu'un intérêt historique.

Nous n'en dirons pas autant du *type scapulo-huméral* de Vulpian, où l'atrophie débute par la racine des membres supérieurs. Il s'agit bien ici d'une atrophie myélopathique, car il a été expressément noté, dans les faits de cet ordre, l'existence de la réaction de dégénérescence, des contractions fibrillaires, et l'absence de caractère familial ; enfin Pierret et Troisier[2], Rémond[3], ont démontré, à l'autopsie, l'altération des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle.

La Durée est de plusieurs années, jusqu'à dix, quinze et vingt ans ; mais elle peut évoluer d'une façon plus rapide, et on a vu des cas se

[1] Guinon et Parmentier ; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1891, pag. 53, 151, 219.

[2] Pierret et Troisier ; *Archives de Physiologie*, 1875.

[3] Rémond ; *Progrès médical*, 1889.

terminer par la mort en moins de deux ans (Duchenne). La maladie présente quelquefois des rémissions prolongées et, d'autre part, elle a pu dans quelques cas être enrayée d'une manière définitive.

La Terminaison fatale peut survenir de plusieurs manières : complication thoracique (tuberculose ou autre infection du poumon), ou asphyxie par paralysie du diaphragme et des intercostaux, ou encore phénomènes bulbaires.

L'Etiologie est très obscure, comme dans toutes les maladies de la moelle ; ici, il y a une cause d'obscurité de plus dans ce fait que l'on confond encore sous le même nom d'atrophie musculaire progressive bien des types différents les uns des autres.

La notion d'hérédité doit être aujourd'hui exclue de l'étiologie de l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne et rapportée tout entière à l'histoire des myopathies[1]. Nous ne faisons ici allusion qu'à l'hérédité directe ou similaire, car l'hérédité du fond névropathique joue un rôle analogue à celui qu'elle remplit dans la plupart des maladies du système nerveux.

Exceptionnelle dans l'enfance, l'atrophie musculaire est une maladie de l'*adulte* : 30 à 50 ans. Elle affecte de préférence le *sexe masculin*.

La fatigue musculaire, les professions manuelles (cordonniers, forgerons, tailleurs), les travaux pénibles, sont souvent invoqués comme cause. Ils développent du moins la prédisposition.

Ce qui paraît en tout cas bien réel, c'est que les muscles les plus fatigués sont atteints les premiers. Il y a là une occasion qui détermine la localisation du trouble anatomique.

Ainsi, Rosenthal a vu la maladie commencer par les muscles des deux épaules, chez un ouvrier terrassier qui remuait des masses considérables de terre avec la bêche et la pioche ; par le pouce et l'index de la main gauche, chez une ouvrière au métier qui lançait la navette avec ces doigts ; par l'épaule droite et la main gauche, chez un homme qui, dans une fabrique de bière, bouchait hermétiquement les bouteilles, et, pour cela, maintenait celles-ci avec la main gauche et maniait un lourd marteau avec la main droite.

Hammond a signalé un début par les mollets chez un maître de danse; l'atrophie a porté tout d'abord sur l'épaule droite chez un rubannier, observé par Raymond, qui était obligé d'élever et d'abaisser alternativement les bras pendant des journées entières.

On a vu également l'affection débuter par la main gauche chez des sujets que leur profession exposait à fatiguer plus spécialement ce membre (Voisin, Schuppel, Friedreich).

Le traumatisme n'a été trouvé que dans un certain nombre de cas à

[1] Cependant Bernhardt (*Virchow's Archiv.*, 1889) croit à la possibilité d'une hérédité similaire.

étiologie complexe. — Le froid, l'humidité, ont un rôle incontestable, mais difficile à apprécier, parce qu'on les trouve dans l'étiologie de toutes les maladies spinales. — L'onanisme et les excès vénériens ont été signalés. — Rodet et Nicpee ont observé deux cas syphilitiques; d'autres maladies infectieuses (fièvre typhoïde, rougeole, rhumatisme, choléra) ont été également incriminées.

L'influence des diathèses paraît réelle, mais elle n'est pas encore suffisamment étudiée.

Enfin, on a vu survenir l'atrophie musculaire progressive chez des sujets qui avaient déjà présenté, à une autre période, le tableau d'une myélopathie (paralysie infantile par exemple), et dont la moelle était demeurée plus fragile en raison de cette atteinte antérieure. Nous reviendrons d'ailleurs sur ces faits dans l'appendice qui suit le chapitre de la paralysie infantile d'origine spinale.

Nous arrivons à l'Histoire anatomique de cette maladie.

1. En voyant ce début isolé par certains *muscles*, par certaines parties de muscle, et le mode irrégulier de propagation de l'atrophie, on devait tout d'abord penser à une origine périphérique. Et en effet, c'était là, en 1850, la conclusion très nette d'Aran : « Je conclus donc, dit-il, et je maintiens que l'atrophie musculaire progressive ne saurait être localisée ailleurs que dans le système musculaire, dans la trame même des muscles ». La maladie est complètement indépendante du système nerveux.

Aussi les premières recherches portent-elles sur l'anatomie pathologique des muscles.

Duchenne insiste sur la dégénérescence graisseuse des muscles, d'où le nom d'*atrophie musculaire graisseuse*. En 1854, Robin montre que beaucoup de granulations décrites par Duchenne résistent à l'éther et se dissolvent dans l'acide acétique : c'est donc une simple dégénérescence granuleuse. Virchow revient sur la dégénérescence graisseuse et la montre dans le faisceau musculaire et aussi dans le tissu conjonctif. D'après les travaux plus récents (Charcot, Hayem, École de la Salpêtrière), la stéatose peut exister, la dégénérescence granuleuse aussi ; mais ce sont là des faits accessoires. La lésion principale, essentielle, est l'atrophie pure et simple.

Examinés à l'œil nu, les muscles ou les fragments de muscles sont amaigris, amincis, pâles, semi-transparents, d'une couleur rose jaunâtre, feuille morte. On dirait des muscles de grenouille ou de poisson interposés par places dans les muscles humains (Hayem). En même temps, on remarque la persistance de parties intactes au milieu des masses musculaires altérées.

Histologiquement, c'est l'atrophie simple : un grand nombre d'éléments sont réduits à la moitié, au tiers, au quart du volume normal ;

les faisceaux primitifs sont simplement atrophiés et nullement déformés[1]. Cette atrophie atteint des limites extrêmes, sans modification de la striation.

On peut noter aussi la dégénérescence granuleuse qui porte sur la fibre déjà atrophiée, détruit cette fibre et fait résorber plus ou moins complètement le contenu de sa gaîne. Il y a quelques granulations graisseuses dans certains cas.

D'après Friedreich, on observerait souvent la dégénérescence vitreuse. Hayem croit qu'il y a là une erreur d'observation, due à l'emploi fréquent que font les Allemands du harpon. Un fragment de muscle vivant, mis en contact avec un liquide qui l'imbibe, forme une substance translucide, sans stries, comme de la matière vitreuse.

En même temps, les noyaux musculaires sont multiples, avec ou sans protoplasma autour ; ils forment des chapelets plus ou moins considérables.

Il y a aussi une prolifération conjonctive, d'autant plus abondante que les fibres musculaires sont plus atrophiées. Ce tissu conjonctif proliféré peut même fragmenter le tissu musculaire, qui garde encore sa striation. Quelquefois, mais rarement, la graisse infiltre aussi le tissu conjonctif. Ce tissu est même exceptionnellement le siège d'une lipomatose luxuriante, qui peut alors masquer cliniquement l'atrophie musculaire[2].

En somme, les lésions musculaires de la maladie sont : atrophie simple et atrophie avec sclérose (atrophie irritative de Charcot).

2. Les muscles ne sont pas seuls atteints, comme le croyaient Aran et Duchenne. Bientôt après le Mémoire d'Aran, en 1854, Cruveilhier publia l'autopsie célèbre de Lecomte. Il trouva l'atrophie des *racines antérieures*. Cette découverte lui fit prendre à tort la maladie pour une paralysie, mais elle mit sur la voie de la vraie localisation, que Cruveilhier prévit d'ailleurs.

Depuis lors, on a trouvé dans une série de cas l'atrophie des racines antérieures; cette lésion peut être considérée comme habituelle.

L'altération des racines antérieures s'aperçoit quelquefois à l'œil nu. Ces racines forment normalement un petit éventail, du sillon collatéral au trou de conjugaison. Ici ce petit bouquet devient grêle, perd son aspect blanc nacré ; les racines sont grises, comme gélatineuses ; le tissu nerveux est remplacé par du tissu conjonctif.

[1] RENAUT et DEBOVE ; *Société de Biologie*, 11 février 1876.

[2] C'est particulièrement dans les amyotrophies secondaires, et non dans la maladie d'Aran-Duchenne, qu'on observerait cette adipose luxuriante (LANDOUZY).

Cependant, pour FRIEDREICH, l'altération du muscle, au lieu de porter primitivement sur l'élément contractile, s'adresserait tout d'abord à la trame interstitielle, « reproduisant sous une forme atténuée les altérations que l'on rencontre dans la paralysie pseudo-hypertrophique », et la fibre musculaire ne serait frappée que secondairement.

Histologiquement, un certain nombre de tubes sont intacts, d'autres sont atrophiés simplement, sans dégénérescence de myéline, avec conservation du cylindre axe et multiplication des noyaux. Beaucoup d'autres sont réduits à la gaîne de Schwann avec des noyaux ; la myéline et le cylindre axe ont disparu. On trouve ensuite divers termes de transition entre ces degrés de la lésion : dégénérescence graisseuse de la myéline, segmentation, état moniliforme, etc.

En même temps, il y a une hyperplasie diffuse généralisée du tissu interstitiel, prolifération conjonctive autour des faisceaux de tubes et aussi dans les faisceaux. Les tubes nerveux sont séparés entre eux, dans le faisceau, par une substance conjonctive finement fibrillaire; l'anneau devient scléreux et plus épais ; quelquefois le faisceau peut aussi conserver son volume, le tissu conjonctif s'étant substitué au tissu nerveux ; de là, l'absence d'atrophie apparente des racines dans ces cas-là.

3. L'étude des *nerfs spinaux* a été faite par Hayem, qui les a trouvés altérés.

A l'œil nu, ils gardent leur aspect nacré et leur volume normal.

L'altération histologique est tout à fait semblable à celle des racines, surtout pour les nerfs moteurs ; la lésion est moins intense dans les nerfs mixtes. Au milieu de tubes sains, il y a des tubes altérés, toujours de la même manière : atrophie simple sans dégénérescence graisseuse, dégénérescence de la myéline avec disparition du cylindre axe, réduction à la gaîne seule ; sclérose intra-fasciculaire au niveau des tubes altérés.— Les tubes altérés sont, du reste, irrégulièrement disséminés.

4. Toutes ces lésions sont encore secondaires. Le vrai point de départ, la lésion primitive, est plus haut, dans la *moelle* elle-même, dans les cornes antérieures de la substance grise.

En 1855, Valentiner trouva un ramollissement central de la moelle, mal circonscrit ; on nota en certains points, au milieu du ramollissement, qu'il ne restait plus de cellules ganglionnaires intactes. — En 1860, Luys [1] observe un cas plus net, avec disparition des cellules des cornes antérieures. — En 1862-63, Lockart Clarke trouve une désintégration granuleuse des cellules des cornes antérieures ; il décrit leur coloration brunâtre, leur aspect granuleux, la disparition des prolongements, puis la destruction complète de la cellule. — En 1867, paraît l'observation de Duménil.

Mais les faits précis, sur lesquels repose la doctrine localisatrice actuelle, commencent en 1869 par l'observation de Hayem [2]. Puis paraissent trois observations de Charcot [3] et une de Vulpian publiée par

[1] Luys ; *Gazette médicale de Paris*, 1860.
[2] Hayem ; *Archives de Physiologie*, mars 1869, pag. 263.
[3] Charcot et Joffroy ; *Archives de Physiologie*, novembre 1869, pag. 744.

Troisier. En 1875, deux faits nouveaux ont été rapportés par Pierret et Troisier[1], des services de Charcot et de Vulpian. Il y a un autre fait de Hayem, qu'il signale comme inédit dans son article du *Dictionnaire*. Charcot et Gombault en ont publié un nouveau[2], Erb et Schultze un autre[3].

Nous ne citons ici, bien entendu, que les cas d'atrophie musculaire progressive vraie, protopathique. Nous verrons qu'il y a un assez grand nombre d'observations d'atrophies musculaires secondaires.

Partant de ce petit nombre de faits bien étudiés, qui se multiplient tous les jours et qui n'ont pas rencontré d'exceptions depuis que l'attention a été attirée de ce côté, Hayem, Charcot et toute l'École actuelle admettent, dans l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne, une lésion constante des grandes cellules motrices des cornes antérieures de la moelle. C'est la lésion qui correspond anatomiquement au type clinique que nous avons décrit : atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne.

Voici la description de cette lésion, d'après Charcot.

Les cellules nerveuses subissent l'atrophie pigmentaire ou l'atrophie scléreuse.

Il y a une infiltration du pigment que l'on trouve souvent à l'état normal, chez le vieillard par exemple, et qui n'a aucune signification. Mais, ici, il y a atrophie en même temps que pigmentation : 1° le corps de la cellule diminue de volume ; 2° les prolongements s'atrophient et finissent par disparaître. Le noyau s'atrophie en même temps.

Dans l'atrophie scléreuse, la cellule diminue de volume et se ratatine dans tous les sens; les prolongements deviennent secs et grêles, ou même disparaissent.

Kesteven[4] a spécialement étudié le processus atrophique des cellules nerveuses.

Le premier indice d'atrophie est l'apparition, autour de ces éléments, d'un petit espace vide qui graduellement s'accroît en étendue. Simultanément le noyau se modifie et augmente de volume ; mais ce n'est qu'une apparence, due à la résorption d'une partie du protoplasma cellulaire. Puis les prolongements de la cellule et le cylindre axe se détachent ; finalement la pigmentation envahit ces corpuscules,

C'est là la lésion principale et primitive. En même temps, il y a prolifération conjonctive dans la gangue de névroglie ; à un certain degré de lésion, la corne antérieure peut être diminuée dans toutes ses dimensions.

[1] PIERRET et TROISIER ; *Archives de Physiologie*, 1875, pag. 236.
[2] CHARCOT et GOMBAULT ; *Archives de Physiologie*, 1876, n° 5.
[3] ERB et SCHULTZE ; *Arch. f. Psych. u. Nerv.*, IX, 2 ; — *Anal.* in *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 224.
[4] KESTEVEN ; *St-Barthol. Hosp. Rep.*, XIII, pag. 51, 1877 (*Revue des Sciences médicales*, XIII, pag. 459).

Ajoutons l'intégrité des faisceaux blancs, et vous aurez la lésion caractéristique de l'atrophie musculaire progressive.

De ces faits découle la conclusion de l'École française actuelle : l'atrophie musculaire progressive est une myélite chronique parenchymateuse, localisée aux cornes antérieures de la substance grise, et caractérisée par la dégénérescence atrophique des grandes cellules motrices.

Cette théorie est relativement récente ; il y a peu de temps qu'on ne l'admettait pas ; aujourd'hui encore quelques-uns la repoussent. Nous devons dire un mot des deux théories principales qu'on lui a opposées et qu'on lui préfère quelquefois : celle du grand sympathique et celle des muscles.

Schneevogt, en 1854, attira l'attention sur les *lésions du grand sympathique* dans cette maladie ; il y avait destruction de ce nerf au cou. Jaccoud observa, plus tard, deux faits analogues avec lésion des *rami communicantes* et de la moelle, et considéra la lésion de celle-ci comme secondaire. Après cela, on a encore observé seize autres cas. — C'est là l'origine de la théorie du grand sympathique, développée dans la *Clinique* de Jaccoud.

Les faits négatifs sont aujourd'hui très nombreux; la lésion du sympathique, quand elle existe, est secondaire. Eulenburg lui-même, qui a tant travaillé la pathologie du grand sympathique, abandonne actuellement cette théorie. Il met bien en lumière que la maladie se complique symptomatiquement quand le sympathique est atteint; il y a alors des troubles oculo-pupillaires notamment. A cet ordre de lésion appartiennent aussi les troubles vasculaires, l'œdème, les congestions, souvent notés.

L'altération du grand sympathique rentre donc dans la catégorie des lésions concomitantes secondaires; mais ce n'est pas la lésion primitive et essentielle.

Revenant sur l'ancienne idée d'Aran et de Duchenne, Friedreich prend de nouveau la *lésion musculaire* comme principale et primitive, et fait de l'atrophie musculaire progressive une maladie des muscles, une polymyosite chronique progressive. Il décrit la cirrhose du muscle, avec ou sans lipomatose, et insiste sur l'absence de lésion fixe du système nerveux.

Hayem, qui a analysé ce travail dans la *Revue des Sciences médicales*, en réfute les conclusions : 1° Les autopsies faites de 1858 à 1867 ne peuvent pas compter, l'attention n'ayant pas été encore attirée sur la lésion des cornes antérieures ; 2° Dans les autopsies citées par Friedreich, l'intégrité des cellules motrices n'est pas expressément indiquée ; 3° Depuis qu'on a signalé ces faits, au contraire, toutes les observations ont concordé, et il n'y a pas eu d'exceptions.

Eulenburg discute aussi cette théorie et adopte la doctrine française. Il ajoute comme argument la présence, dans l'atrophie musculaire pro-

gressive, de phénomènes comme la paralysie labio-glosso-laryngée, qui sont évidemment d'origine nerveuse.

A l'heure qu'il est, on doit accepter comme la plus probable la théorie spinale[1] de Hayem, Charcot et la Salpêtrière : *lésion des grandes cellules motrices des cornes antérieures*. Cette théorie ne se base pas seulement sur les faits que nous avons indiqués, mais aussi sur les faits d'atrophie musculaire secondaire. Le symptôme atrophie musculaire survient, en effet, dans d'autres maladies de la moelle ; dans ces cas-là, quel que soit le siège primitif de la lésion spinale, il y a toujours en même temps l'altération caractéristique des cornes antérieures. De telle sorte que nos études ultérieures ne feront que fortifier l'idée du rapport clinique existant entre la lésion des cornes antérieures et l'atrophie musculaire.

L'ordre des lésions multiples que nous avons trouvées dans la maladie d'Aran serait donc le suivant : 1° Les cellules nerveuses seraient primitivement atteintes, comme les tubes nerveux le sont dans l'ataxie locomotrice, ce qui explique la délimitation exacte de la lésion à une région physiologique donnée, sa systématisation ; 2° Puis, suivant la règle générale, il y a une prolifération conjonctive, une sclérose corrélative à l'atrophie cellulaire ; 3° Surviennent ensuite les lésions des racines antérieures et des nerfs, comme dans les nerfs séparés de leurs centres trophiques ; 4° Enfin les muscles eux-mêmes s'atrophient.

Il y a du reste, dans les observations, une correspondance remarquable entre les muscles atrophiés et le siège de la lésion spinale. Pour les membres supérieurs, c'est la région cervicale qui est altérée ; pour le tronc, c'est la région dorsale ; pour les membres inférieurs, c'est la région lombaire ; pour la paralysie labio-glosso-laryngée, ce sont les noyaux bulbaires[2]. Plus spécialement encore, un fait de Prévost et David et un autre de Hayem montrent que l'atrophie des muscles de la main répond particulièrement à la région de la moelle qui s'étend de la septième cervicale à la première paire dorsale inclusivement[3].

Remak a essayé de préciser davantage le siège particulier des différents groupes de cellules qui correspondent aux divers groupes muscu-

[1] Voy. plus loin ce que nous disons des formes d'amyotrophie progressive qui doivent être attribuées à une myopathie primitive.

[2] Les noyaux moteurs bulbaires constituent, on le sait, la terminaison, dans le bulbe, des cornes antérieures de la moelle.

ALZHEIMER (*Arch. f. Psych.*, XXIII, 2, pag. 459) a constaté dans un cas, outre la lésion des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle et la dégénérescence de plusieurs noyaux bulbaires, une altération diffuse des cellules de l'écorce grise du cerveau. Doit-on rapprocher ces faits des constatations de même ordre qui ont été faites chez les amputés ou chez quelques sujets atteints de paralysie infantile (voy. pag. 409) ? Peut-être aussi s'agissait-il de deux affections juxtaposées (myélopathie et encéphalopathie), indépendantes l'une de l'autre dans leur évolution.

[3] Nous reviendrons, dans le chapitre des Myélites diffuses chroniques, sur cette question des localisations spinales.

laires, ou tout au moins de les bien distinguer les uns des autres. C'est une question intéressante de localisation spinale.

Pour le membre supérieur, il distingue le centre des muscles du bras et celui des muscles de l'avant-bras. Quand ce dernier est pris, on a tout à fait le tableau de la paralysie saturnine, avec tous ses détails cliniques. Le noyau cellulaire altéré dans ce type de l'avant-bras est situé dans le renflement cervical, à sa partie moyenne; les groupes cellulaires des extenseurs et des fléchisseurs sont séparés et situés de telle sorte qu'ils peuvent être atteints séparément.

Au membre inférieur, l'atrophie a une prédilection pour le domaine du crural, à l'exception du couturier, qui, comme le long supinateur, sort de son groupe naturel. Au contraire, le tibial antérieur se sépare du groupe du sciatique pour se rapprocher des muscles du crural. Le noyau de ce muscle serait en un point du renflement lombaire distinct de celui des autres muscles innervés par le péronier. Les cellules ganglionnaires du domaine des muscles du crural et de l'obturateur, ainsi que le noyau du tibial antérieur, seraient dans la partie moyenne du renflement lombaire. — Du reste, il n'y a pas un type de la jambe, toutes les combinaisons d'atrophie musculaire étant possibles au-dessous du genou.

Une des conséquences importantes de ces études est de montrer que des foyers médullaires peuvent produire des paralysies et des atrophies dissociées, comme les altérations périphériques.

Tout récemment Roger[1] est parvenu à reproduire EXPÉRIMENTALEMENT les symptômes et les lésions de l'atrophie musculaire progressive. Inoculant à des lapins des cultures vieillies du streptocoque de l'érysipèle, il a déterminé chez ces animaux le développement d'une maladie chronique rappelant assez bien celle qui nous occupe : l'atrophie envahissait progressivement les muscles des membres postérieurs et des masses sacro-lombaires, les pattes de devant et la tête restant indemnes. A l'autopsie, les muscles présentent les lésions de l'atrophie simple; les grandes cellules des cornes antérieures de la moelle sont profondément altérées, dans la région lombaire surtout; les racines antérieures et les nerfs périphériques sont intacts.

« En résumé, conclut l'auteur, avec un virus déterminé j'ai pu reproduire, chez seize animaux, une *myélite systématique* caractérisée, au point de vue anatomique, par une dégénérescence des cellules des cornes antérieures; au point de vue symptomatique, par un ensemble de phénomènes comparables à l'atrophie musculaire progressive. »

Il reste donc établi que la moelle, les cornes antérieures de la moelle pour mieux préciser, ont une action sur la nutrition des muscles. Peut-

[1] ROGER; *Académie des Sciences*, 26 octobre 1891.

on aller plus loin et pénétrer le mécanisme de cette action? Cette question de PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE est fort difficile, elle divise les physiologistes ; il faut en dire un mot.

Un premier point paraît établi : ce n'est pas par les fibres vaso-motrices que cet effet se produit. En effet, sectionnez le sympathique d'un côté, arrachez le ganglion cervical : vous n'aurez jamais d'atrophie des muscles superficiels ou profonds de la face. Vulpian a montré que la section des racines du facial au bulbe entraîne les mêmes lésions atrophiques des muscles de la face que la section du nerf en avant de la parotide (quand il a reçu beaucoup de filets sympathiques).

Donc, la paralysie du grand sympathique ne produit pas l'atrophie des muscles. On ne peut pas en accuser davantage l'excitation de ce nerf, car dans les lésions qui accompagnent l'atrophie musculaire, surtout au début, il y a plutôt dilatation que rétrécissement des vaisseaux.

C'est aux nerfs moteurs et aux nerfs mixtes que l'on doit attribuer cette influence trophique.

De nombreux faits expérimentaux ou cliniques prouvent en effet que les lésions de ces nerfs peuvent entraîner des troubles trophiques, et spécialement l'atrophie musculaire. Seulement, quelles sont les lésions de ces nerfs qui peuvent entraîner l'atrophie musculaire ?

Brown-Sequard avait distingué les effets de l'irritation des nerfs et les effets de leur paralysie : l'action exagérée et l'absence d'action. Charcot, dans ses *Leçons*, a complètement développé cette idée que les lésions irritatives des nerfs peuvent seules produire l'atrophie rapide et hâtive des muscles, tandis que la division complète des nerfs n'entraînerait l'atrophie que très lentement, à la façon du repos prolongé.

Cette proposition trop absolue a été combattue par Vulpian et par Hayem : quelle que soit la nature de la lésion nerveuse, la lésion musculaire est toujours identique. Dans ses expériences, Hayem a montré que les lésions musculaires sont plus intenses après la section du sciatique qu'après l'irritation de ce nerf (écrasement, cautérisation avec le bromure de potassium, le chloral, l'acide acétique).

De plus, le muscle qui s'altère est paralysé, non contracturé, et jamais la contracture n'a été une cause d'atrophie. Vulpian admet alors, contrairement à Charcot, que l'atrophie des muscles est due, non à une lésion irritative des nerfs, mais à la diminution ou à l'abolition de l'action physiologique de ces nerfs. Charcot lui-même est, du reste, moins affirmatif et moins absolu dans la deuxième édition de ses *Leçons*.

Cette action des nerfs sur les muscles ne vient pas des conducteurs nerveux, ils la transmettent seulement; elle vient de la moelle. Les mêmes nerfs paraissent conduire la motilité et l'action trophique : la motilité vient du cerveau, et l'action trophique des cornes antérieures de la moelle.

Quant à savoir si cette action de la moelle est elle-même irritative ou non, c'est fort difficile à déterminer. Peut-être même cela varie-t-il suivant les cas.

Retenons seulement le grand fait de localisation spinale que nous venons d'établir, et notons qu'il a été acquis par la clinique seule, car la clinique fait des dissections que l'expérimentation ne peut pas réaliser : les grandes cellules motrices des cornes antérieures de la moelle sont les centres trophiques des muscles, et la lésion de ces cellules entraîne l'atrophie musculaire.

II.— Atrophies musculaires progressives myélopathiques secondaires.

Nous avons cherché, dans ce qui précède, à bien établir cette relation intime qui existe entre le *symptôme* atrophie musculaire et la *lésion* des cornes antérieures de la substance grise de la moelle. Ce point acquis, on comprend que cette région spinale puisse être lésée *primitivement* : c'est l'atrophie musculaire progressive, si le processus est chronique; c'est la paralysie atrophique de l'enfance ou la paralysie spinale aiguë de l'adulte, si le processus est aigu.

Mais cette même région peut aussi être atteinte *secondairement*. Une lésion d'un autre point de la moelle peut se propager aux cornes antérieures, et alors l'atrophie musculaire vient cliniquement compliquer le tableau symptomatique habituel de la maladie primitive.

Il y a ainsi un grand nombre d'atrophies musculaires secondaires; on peut en observer dans toutes les maladies de la moelle; nous les retrouverons au fur et à mesure de l'étude de ces dernières. Nous ne devons parler actuellement que des atrophies secondaires dans les maladies spinales que nous connaissons déjà : l'ataxie locomotrice progressive et la sclérose latérale descendante après les lésions cérébrales.

Pour les *ataxiques*[1], il faut soigneusement distinguer l'amaigrissement général, qui est très fréquent dans cette maladie, de l'atrophie musculaire proprement dite, qui est une complication.

Dans un cas de Pierret, par exemple, le tableau de l'ataxie locomotrice était complet. En 1870, on s'aperçut d'une atrophie du bras droit : l'atrophie n'était pas uniforme, elle portait spécialement sur les éminences thénar et hypothénar, et sur la partie antérieure de l'avant-bras; il n'y avait rien au bras gauche. A l'autopsie, on trouva la corne antérieure droite atrophiée dans toute la région cervicale : il y avait atrophie pigmentaire des cellules motrices; en même temps, on trouva la lésion habituelle de l'ataxie.

L'altération des cellules des cornes antérieures correspond là, évidem-

[1] Voir ce que nous en avons déjà dit plus haut, pag. 541.

ment, à l'atrophie musculaire du bras du même côté. La lésion primitive était celle des cordons postérieurs. Comment s'était faite la propagation aux cellules antérieures?

D'après Kölliker, les fibres des racines postérieures, une fois dans les cordons postérieurs, s'infléchiraient, monteraient ou descendraient, puis pénétreraient horizontalement d'arrière en avant, et, sans avoir de rapports avec les cornes postérieures, iraient se jeter dans les grandes cellules des cornes antérieures. Ce serait donc là une voie naturelle de propagation systématique. Cette explication nous paraît difficile à soutenir, après les recherches récentes, exposées plus haut, sur l'anatomie de la moelle.

Quoi qu'il en soit, du reste, de l'explication, le fait persiste. D'autres observations analogues ont été publiées depuis. Notre collègue Carrieu les a réunies à d'autres cas personnels dans sa Thèse de doctorat, qui est une remarquable étude des amyotrophies secondaires; la Thèse plus récente de Condoléon (1887) est entièrement consacrée aux atrophies musculaires des tabétiques.

Dans la *sclérose descendante consécutive aux lésions cérébrales*, on peut avoir de l'atrophie musculaire, bien distincte de la diminution de volume que le repos peut entraîner dans le membre paralysé. Nous ne reviendrons pas sur ce sujet, que nous avons traité plus haut avec quelque détail, au chapitre des lésions secondaires de la moelle (pag. 479)[1].

Ici la continuité nerveuse est plus facile à établir : les fibres des cordons latéraux se jettent à différentes hauteurs dans les cellules des cornes antérieures; il est, par conséquent, facile de concevoir que ces dernières présentent, à la suite des altérations du faisceau pyramidal, des modifications organiques ou fonctionnelles.

Ces exemples d'atrophie musculaire secondaire[2], dans les maladies spinales que nous connaissons déjà, mettent bien en lumière : 1° la constance du rapport clinique qui unit la lésion des grandes cellules motrices et l'atrophie musculaire; 2° la nécessité de ne pas envelopper sous le nom d'atrophie musculaire progressive tous les cas dans lesquels on trouve des atrophies musculaires, et de soigneusement distinguer les amyotrophies spinales secondaires de la maladie d'Aran-Duchenne.

Les deux maladies de la moelle durant l'évolution desquelles l'atro-

[1] Voy. sur l'ensemble de la question : le Traité de Raymond, déjà cité (pag. 404), — l'intéressant mémoire de Joffroy et Achard (*Archives de Médecine expérimentale*, 1er novembre 1891, pag. 780), — et l'important chapitre que lui a consacré P. Marie dans son *Traité des maladies de la moelle*, 1892.

[2] C'est dans ces cas d'amyotrophie secondaire que Landouzy a signalé l'adipose luxuriante, qui peut masquer l'atrophie (*Revue mensuelle*, janvier 1878).

phie musculaire se montre avec le plus de fréquence et se présente avec la plupart des caractères qu'elle revêt dans le type Aran-Duchenne primitif, sont sans contredit :

1° La sclérose latérale amyotrophique.

2° La syringomyélie.

On trouvera plus loin une description complète et détaillée de ces deux espèces morbides.

Pour le moment, il nous suffira de faire remarquer que, dans la sclérose latérale amyotrophique, l'atrophie musculaire, fréquemment limitée aux membres supérieurs, se trouve associée à une parésie spasmodique, prédominante aux membres inférieurs, et se complique le plus souvent de troubles bulbaires ; — dans la syringomyélie, l'amyotrophie, lorsqu'elle existe, est accompagnée d'altérations spéciales de la sensibilité (dissociation syringomyélique) et de troubles trophiques divers (panaris, scoliose, arthropathies, etc.).

L'atrophie musculaire a encore été signalée dans la sclérose en plaques, la pachyméningite cervicale hypertrophique, etc.

On a également insisté, dans ces derniers temps, sur un groupe d'amyotrophies que l'on pourrait appeler *réflexes*. Le point de départ est dans les articulations malades ou dans une fracture, etc., et l'atrophie musculaire se développe par une sorte d'action exercée à distance sur les cellules antérieures de la moelle. C'est du moins là l'hypothèse qui a été proposée. — Nous reviendrons plus loin sur ce sujet à l'occasion du diagnostic.

III. — Myopathies progressives primitives[1].

Les myopathies sont des affections primitives du système musculaire, et, à ce titre, ne devraient pas rentrer dans le cadre de nos descriptions ; mais, nous le répétons, en raison des analogies qui les unissent

[1] Consulter sur les myopathies en général :
Charcot ; *Progrès médical*, 1885 ;
Marie et Guinon ; *Revue de Médecine*, oct. 1885 ;
Brissaud ; *Gazette hebdomadaire*, 1886 ;
Ladame ; *Revue de Médecine*, octobre 1886 ;
Florand ; *Archives générales de Médecine*, 1886 ;
P. Raymond ; Revue générale, in *Gazette des Hôpitaux*, 6 octobre 1888 ;
Raymond ; *Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques*, Traité, 1889 ;
Joffroy et Achard ; *Archives de Médecine expérimentale et d'anatomie pathologique*, 1889, pag. 575 ;
Erb ; *Samml. kl. Vortr. von Volkmann*, 1890, n° 2 ; — *Deut. Zeit. f. Nervenheilk.*, I, 1891.

L'ensemble des formes morbides dont nous allons nous occuper a reçu encore les dénominations suivantes : *Myopathie atrophique progressive, dystrophie musculaire progressive* (Erb), *atrophie musculaire progressive myopathique*, etc.

aux atrophies myélopathiques, elles méritent sans contredit de prendre place dans cette étude.

Cette histoire est de date récente et n'a guère commencé qu'en 1884. Cette même année, par une curieuse coïncidence, Erb d'une part, Landouzy et Déjerine de l'autre, ont décrit les deux principaux types. — Nombre d'années auparavant, Duchenne avait également tracé le tableau clinique d'une forme importante, le type pseudo-hypertrophique; mais il avait méconnu la nature de l'affection, dont il faisait une variété de la myélopathie qui porte son nom.— Nous citerons encore les noms de Leyden, Möbius, Zimmerlin, Charcot, Marie, Brossard, dont nous apprécierons l'œuvre au cours de cette description.

On distingue dans les myopathies un grand nombre de variétés. Cependant il existe, entre les divers types myopathiques, d'étroites analogies et un ensemble de caractères communs qu'il nous paraît bon de mettre tout d'abord en lumière.

Caractères cliniques généraux des myopathies.

1° L'atrophie musculaire, dans les myopathies, n'offre dans sa distribution aucun rapport avec les territoires nerveux de la région qu'elle affecte ; autrement dit, elle ne se limite jamais au domaine innervé par un ou plusieurs filets nerveux ; elle empiète, confusément en apparence, sur le champ d'innervation de plusieurs troncs nerveux, dont elle est loin d'épuiser la distribution. — Elle débute, dans la plupart de ses types, par la face ou par la racine des membres, plutôt que par les extrémités.

2° Tout muscle atteint est envahi en totalité; il l'est également dans ses diverses parties, d'où l'absence de ces mouvements vermiculaires, de ces contractions fibrillaires, que l'on observe communément dans l'atrophie myélopathique[1].

3° L'atrophie musculaire s'accompagne, dans certaines formes, de pseudo-hypertrophies disséminées.

4° Il n'existe aucune modification qualitative des réactions électriques. Certainement la réaction du muscle en face du courant électrique diminue peu à peu, proportionnellement au degré de l'atrophie ; mais la modification est purement quantitative ; que le courant porte sur le nerf ou le muscle, qu'il s'agisse du courant faradique ou galvanique, la diminution de l'excitabilité est la même, et elle est en rapport avec l'amoindrissement de l'élément contractile[2].

[1] Cependant Spillmann et Haushalter (*Revue de Médecine*, juin 1890), dans deux faits classiques à tous autres points de vue, ont nettement constaté la présence des contractions fibrillaires.

[2] Bédard et Rémond (*Archives générales de Médecine*, juillet 1891) ont tout récemment signalé la réaction de dégénérescence dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique.

5° L'atrophie musculaire s'accompagne souvent de rétractions tendineuses, dont le biceps est le siège de prédilection[1].

6° La sensibilité, les fonctions sensorielles, végétatives et psychiques[2] sont intactes[3]. Il n'existe ni troubles trophiques, ni troubles du côté des sphincters, ni complications bulbaires.

7° Les réflexes tendineux sont conservés, mais subissent, dans les régions atrophiées, une atténuation d'intensité proportionnelle à la diminution de l'énergie musculaire.

8° L'atrophie porte exclusivement sur les muscles de la vie de relation. La musculature des appareils spéciaux (pharynx, larynx, diaphragme) est exceptionnellement envahie par le processus.

9° En raison d'une localisation pareille et de l'intégrité des muscles dont le bon fonctionnement ne saurait être lésé sans compromettre l'existence, on conçoit que la durée des myopathies soit habituellement très prolongée. Leur évolution est, en outre, encore ralentie par des rémissions qui viennent en interrompre le cours régulier.

10° Etiologie. — Quelle que soit la variété à laquelle on ait affaire, l'atrophie myopathique présente toujours le *caractère familial.*

L'hérédité est plus souvent collatérale que directe; les myopathiques, en effet, se marient rarement et, lorsqu'ils le font, il est habituel que leur union demeure stérile.

L'hérédité collatérale, par contre, paraît bien établie. Aran cite un capitaine au long cours qui meurt d'atrophie musculaire progressive, ainsi que son frère et un oncle maternel. Robert a trouvé une influence héréditaire dans 18 cas sur 69 ; il y avait 29 personnes atteintes dans dix familles. Friedreich parle de quatre frères qui ont eu la même maladie ; la sœur était saine, mais deux frères de la mère avaient eu encore le même mal.

Les faits sans contredit les plus curieux à ce point de vue sont l'histoire de la famille Wetherbee, que l'on trouvera dans le Traité d'Hammond, et celle de la famille Bessel, observée par Naunyn, et qui se résume dans le tableau de la page suivante.

Les hommes sont beaucoup plus souvent atteints que les femmes. Dans la famille Wetherbee, les hommes seuls furent atteints. Tous les malades de Hammond ont été des hommes. Robert a vu 48 hommes sur 99 cas ; Aran 9 sur 11 ; Friedreich 82 sur 100, etc.

[1] Ces rétractions tendineuses peuvent aussi porter sur les muscles des extrémités et provoquer la formation du « pied bot myopathique », souvent justiciable de la ténotomie.

[2] Toutefois, on a souvent remarqué, depuis Duchenne, que les enfants atteints de paralysie pseudo-hypertrophique présentent en général une intelligence peu développée. — Voy. sur ce point, Pilliet ; *Revue de Médecine,* mai 1890.

[3] Rovighi et Levi *(Riv. sperim. di frenatria,* 1892, XVII, 4, pag. 492) ont cependant constaté, dans trois cas, la présence de crampes douloureuses très vives dans les mollets et les membres inférieurs.

Dans l'intéressante observation publiée par notre ancien interne Bourguet [1], quatre frères, sur dix enfants, avaient été atteints successivement. Enfin vous avez pu voir, tout récemment, dans notre service deux enfants appartenant à la même famille et simultanément atteints, à des degrés divers, de paralysie pseudo-hypertrophique; notre interne Cannac vient de publier leur histoire [2].

Carl Bessel.
Daniel Bessel
1 Fritz. 2 Carl. 3 *Dorothea.* 4 Louis. 5 Rudolf. 6 *Minna.* 7 Ferdinand. 8 Henriette. 9 August. 10 Julius. 11 Heinrich.
1 Marie. 2 *Marie.* 3 *Johanna*
1 Julius. 2 *Bertha.* 3 *Laura.* 4 Herman. 5 *Theodor.* 6 *Robert.* 7 Émilie.
5 fausses couches. 1 *Ernst.* 2 Martha. 1 *Fritz.* 2 Gustav.
1 Otto. 2 *Clara.* 3 Carl.

Il est remarquable que, lorsque plusieurs sujets sont atteints dans une même famille, ils soient tous frappés au même âge, habituellement dans l'enfance ou au voisinage de la puberté. Dans le cas de Bourguet, les quatre frères avaient vu leur atrophie débuter à douze ans.

Tels sont les principaux caractères communs aux diverses myopathies. Nous pouvons maintenant passer en revue divers types et détailler les caractères particuliers de chacun d'entre eux.

On a créé de nombreuses subdivisions dans le cadre des myopathies; mais il est un certain nombre de types dont la réalité n'est point assise sur des preuves anatomiques suffisantes. D'autre part, certains types, de description clinique identique, ne diffèrent les uns des autres que par le nom qui leur est affecté.

Il nous semble que cette étude peut se réduire à l'analyse de trois types, nettement différenciés :

I. Type Landouzy-Déjerine, ou facio-scapulo-huméral ;

[1] Bourguet ; *Amyotrophie progressive primitive (forme juvénile de Erb)*, in *Gazette hebdomadaire des Sciences médicales de Montp.*, mai 1889.— Cette observation se trouve reproduite dans nos *Leçons de Clinique médicale*, 1891, pag. 696.
[2] Cannac ; *Nouveau Montpellier médical*, 1 mars 1893 ; — Thèse de Montpellier, 1893.

II. Forme juvénile de Erb, ou type scapulo-huméral ;
III. Type pseudo-hypertrophique, de Duchenne.

I. Type facio-scapulo-huméral, de Landouzy-Déjerine [1].

Cette forme d'atrophie musculaire avait déjà été entrevue, au point de vue clinique, par Duchenne et Remak, quand Landouzy et Déjerine l'ont isolée anatomiquement et séparée du groupe des atrophies myélopathiques, sous le nom de *myopathie atrophique de l'enfance*.

L'affection, familiale au plus haut degré, se montre en général dans la seconde enfance et débute exceptionnellement chez l'adulte.

L'atrophie commence habituellement par la *face*, et en particulier par l'orbiculaire des lèvres.

La musculature du visage est frappée symétriquement et en totalité ; il en résulte un aspect tout spécial du sujet, auquel on a donné le nom de *facies myopathique* [2]: « Le petit malade prend une toute autre figure que les enfants de son âge : sa physionomie, aussi bien au repos que dans les efforts de mimique, prend un aspect particulier dont la singularité, pour ne pas sauter de prime abord aux yeux, frappe et étonne dès qu'on le regarde et l'étudie avec quelque attention. On s'aperçoit alors que la figure, aussi bien dans les détails que dans l'ensemble, forme un *masque* original dont nous aurons à faire ressortir les caractères et toute la valeur, tant au point de vue symptomatique qu'au point de vue diagnostique. Le front est remarquablement lisse ; aucun pli, aucune ride ne vient jamais (que l'enfant pleure ou rie) changer l'état poli des régions frontale et sourcilière. L'œil paraît plus grand ouvert, sans pourtant qu'il y ait la moindre tendance à de l'exophtalmie ».

Au repos, la face est donc sérieuse, immobile, d'expression chagrine et un peu hébétée. Cherche-t-on à provoquer un *jeu de physionomie*, il résulte de la contraction insuffisante ou anormale de certains muscles une mimique décevante : l'occlusion des yeux est impossible ; il persiste, malgré tous les efforts, une lagophtalmie permanente (les paupières demeurent entr'ouvertes même au cours du sommeil) ; l'occlusion de la bouche de même ; les lèvres, l'inférieure surtout, sont en ectropion (*lèvre de lapin*) ; « elles se renversent en dehors, de manière à simuler l'aspect habituel de ces organes chez les strumeux ». Les actes nécessitant la

[1] Il faut lire en entier les importants mémoires de Landouzy et Déjerine sur la *Myopathie atrophique (Revue de Médecine*, 1885, nos 2 et 4, — 1886, pag. 977 ; — et 1889). La première communication de ces auteurs à l'Académie des Sciences est du 7 janvier 1884.

Voy. sur le même sujet :

Spillmann et Haushalter ; *Revue de Médecine*, juin 1888, pag. 451 ;

Le Noir et Bezançon ; *Revue de Médecine*, avril 1890 ;

Sperling ; *Neurol. Centr.*, 1889, 3 ;

Freyhan ; *Zeits. f. kl. Med.*, XIX, 4, 1891 ;

Menut ; Thèse de Lyon, 1890-91.

[2] Landouzy ; *Société médicale des Hôpitaux*, novembre 1886.

juxtaposition des lèvres ne peuvent être réalisés[1]; vient-on à solliciter un mouvement de gaieté, le sujet « rit jaune, avec un air vexé » (Marie et Guinon).

Les tentatives destinées à provoquer la contraction de l'orbiculaire (actes de siffler, souffler, prononciation des labiales) amènent au contraire l'élargissement de la fente buccale. Ce résultat imprévu est produit par la prédominance d'action des muscles antagonistes (muscles de la face), qui se contractent en même temps que l'orbiculaire.

L'atrophie peut rester longtemps localisée à la face ; elle envahit ensuite les *membres supérieurs*. Au lieu de progresser, comme dans le type Aran-Duchenne, de la périphérie vers la racine des membres, elle s'étend, en sens inverse, de la ceinture scapulaire vers l'extrémité terminale.

L'atrophie débute classiquement, dans les membres supérieurs, par les muscles de l'épaule et du bras : trapèze, rhomboïde, grand pectoral, petit pectoral, deltoïde, biceps, brachial antérieur, triceps ; elle envahit fréquemment le long supinateur et les radiaux. Par contre, les sus et sous-épineux, les sous-scapulaires, la plupart des muscles de l'avant-bras et de la main, conservent habituellement leur volume normal. Il existe donc un contraste frappant entre le calibre du segment supérieur du membre et les dimensions du segment terminal.

Quelquefois, cependant, les muscles de la main (court abducteur du pouce, interosseux) participent à l'atrophie.

Enfin, les *membres inférieurs* sont atteints en dernier lieu. Ici encore, l'atrophie progresse de haut en bas; elle envahit tout d'abord les muscles de la ceinture pelvienne, et souvent en même temps ceux de la masse sacro-lombaire. Elle atteint ensuite les muscles de la cuisse, mais respecte habituellement la musculature de la jambe et du pied.

Les muscles profonds du cou et de la nuque, le trapèze supérieur (*ultimum moriens*, comme dans le type Aran-Duchenne), les muscles striés des appareils spéciaux (langue, pharynx, larynx, muscles oculaires), les muscles lisses, sont également respectés. Il est rare que le diaphragme, les muscles intercostaux et ceux de la paroi abdominale, participent au processus.

On a signalé une déformation très particulière du thorax : le sternum, au lieu de sa convexité normale, présenterait une surface plane ou concave (*gouttière sternale*), qui mettrait en relief les cartilages costaux. Par contre, en arrière, l'angle inférieur des omoplates forme saillie (*scapulæ alatæ*), par suite de l'atrophie du segment inférieur du trapèze.

[1] Il est, par exemple, impossible au sujet de siffler par le mécanisme habituel. Cependant certains myopathiques parviennent à siffler, malgré l'écartement des lèvres, en appliquant la langue contre les arcades dentaires et projetant avec force le courant expiratoire contre ces dernières; ils substituent, si l'on peut s'exprimer ainsi, le « *sifflet dentaire* » au « *sifflet labial* ». C'est dire qu'il ne faudrait pas, en clinique, attacher à ce signe une trop grande importance.

L'atrophie de la ceinture scapulaire et de la ceinture pelvienne, jointe à celle des muscles sacro-lombaires, provoque des *déformations* et des *attitudes* caractéristiques, que nous retrouverons en décrivant le type suivant.

Les caractères communs que nous avons assignés à l'ensemble des myopathies s'appliquent en totalité au type Landouzy-Déjerine ; inutile par conséquent d'insister sur l'absence des contractions fibrillaires, de la réaction de dégénérescence, l'existence de rétractions tendineuses, la conservation des réflexes, etc.

Il est, toutefois, important de signaler le défaut habituel de pseudo-hypertrophie musculaire, ou d'hypertrophie vraie, dans le type Landouzy-Déjerine.

En somme, les caractères de cette variété de myopathie peuvent être résumés de la façon suivante :

1° Début de l'atrophie par la face (facies myopathique) ;

2° Envahissement progressif des membres supérieurs et inférieurs, à partir de leur segment radiculaire ;

3° Défaut d'hypertrophie.

II. Type scapulo-huméral, ou forme juvénile de Erb [1].

La même année où paraissait l'important travail de Landouzy et Déjerine (1884), Erb décrivait sous le nom de *forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive*, ou de *dystrophie musculaire progressive*, un type de myopathie qui offre avec le précédent de nombreuses analogies et s'en écarte seulement par quelques caractères symptomatiques. Nous ajouterons même que les travaux de Erb sont les premiers en date, puisqu'il avait déjà, en 1882, ébauché la description des affections myopathiques dans son remarquable traité d'*Electrothérapie*.

Le type scapulo-huméral diffère tout d'abord du type Landouzy-Déjerine par le *défaut de participation de la face* et, partant, l'absence du facies myopathique. Aussi les auteurs allemands, rapportant toutes les découvertes récentes sur les myopathies aux travaux de leur compatriote, décrivent-ils le type mis en lumière par les deux savants français sous le nom de « forme juvénile de Erb avec participation de la face » (Remak).

De plus, tandis que le type Landouzy-Déjerine est un type atrophique pur, la forme juvénile de Erb s'accompagne souvent d'*hypertrophie*. Celle-ci, tantôt réelle, tantôt apparente (pseudo-hypertrophie), frappe en général les muscles suivants : deltoïde, muscles ronds et épineux, triceps, et, au membre inférieur, le couturier et les muscles du mollet. Elle fait défaut dans certains cas, mais, d'autres fois, prédomine sur l'atrophie. — La consistance des muscles hypertrophiés est généralement

[1] Erb ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1884 ; — *Samml. kl. Vortr. von Volkmann*, n° 2, 1890 ; — et *Deut. Zeits. f. Nervenheilk.*, I, 1891.



Myopathie : Type juvénile de Erb. (I. BOURGUET)

C. Coulet, Editeur. Lith. L. Combes, Montpellier

pâteuse et analogue à celle de la graisse figée; leur volume contraste étrangement avec l'atrophie des régions avoisinantes.

Enfin, la dystrophie musculaire décrite par l'auteur allemand s'écarte encore du type précédent par l'âge auquel apparaît le début de l'affection: celle-ci se montre en général dans l'adolescence, aux environs de la vingtième année.

En dehors de ces trois principaux éléments distinctifs, le type de Erb et le type Landouzy-Déjerine présentent d'étroites analogies: envahissement identique de la ceinture scapulaire[1] et de la ceinture pelvienne; même intégrité relative des mains et des avant-bras, des pieds et des jambes, vis-à-vis du processus atrophique. — En somme, n'étaient l'absence d'atrophie faciale et les hypertrophies ou pseudo-hypertrophies disséminées, il nous faudrait rééditer la précédente description.

Il y a lieu, maintenant, de dire un mot des *déformations* et des *attitudes* qui sont communes au deux variétés que nous venons d'étudier.

Nous empruntons en partie cette description à l'intéressant mémoire de Bourguet[2], qui a minutieusement décrit, d'après un malade de notre service, les conséquences fonctionnelles de l'atrophie myopathique, et a joint à son travail des croquis très suggestifs (Pl. XIX).

« De tous les points du corps, ce sont les muscles de la ceinture pelvienne qui sont le plus profondément atteints. Les muscles fessiers sont entièrement détruits; on constate en même temps que les cuisses sont en demi-flexion lorsque le dos et les reins reposent exactement sur le plan du lit. Duchenne (de Boulogne) avait montré (*Physiologie de la station et de la marche*) que la paralysie du grand fessier amenait cette attitude par suite de l'action du psoas iliaque; mais, si l'on essaye de vaincre cette dernière flexion, on voit la région lombaire se creuser d'une profonde ensellure et le bassin exécuter un mouvement de bascule qui ramène son bord supérieur en avant; si, au contraire, on essaye le mouvement en maintenant solidement les épines supérieures antérieures, on ne peut plus arriver à mettre les cuisses dans l'axe du corps, ce qui montre bien que l'ensellure n'est pas due à une déformation de la colonne vertébrale, mais bien à une rétraction du psoas et des muscles antérieurs de la cuisse, analogue à celle que présentent les biceps.

«.... Au lit, le malade se couche indifféremment sur le côté droit et sur le côté gauche. Quand il veut changer de position, il se livre à de curieux mouvements de reptation, prenant successivement des points d'appui sur les pieds, sur les coudes, sur la nuque.— Pour se coucher à

[1] L'affection débute, en général, par la ceinture scapulaire, comme le type myélopathique de Vulpian; on l'a vue exceptionnellement débuter par la racine des membres inférieurs.

[2] BOURGUET; *loc. cit.*

plat ventre par exemple, il saisit sa tête entre ses deux mains et commence à la tourner du côté sur lequel il veut se mettre; puis, s'aidant des coudes, des genoux, saisissant les couvertures avec les mains, il arrive peu à peu à effectuer le mouvement voulu.— Quand il veut s'asseoir sur son séant, il commence par appuyer fortement la nuque sur le plan du lit et forme un arc de cercle, ne touchant le lit qu'avec la nuque et le siège; il donne alors une violente secousse et se trouve dans le décubitus latéral; glissant enfin le bras sur lequel il est couché sous son thorax, il s'en sert comme d'un levier pour soutenir son corps, tandis que de la main restée libre il se cramponne aux couvertures; il arrive ainsi à s'asseoir sur le lit. — Pour descendre à terre, il saisit ses jambes avec ses mains et les *jette* en dehors du lit; par de légers mouvements d'oscillation du bassin, il se laisse peu à peu glisser jusqu'au sol, et il peut encore se tenir debout en restant appuyé contre le lit; si ce point d'appui lui manque, ses fléchisseurs n'auront plus la force de le maintenir et il est obligé de s'accroupir.

«Le phénomène le plus curieux qu'il présente est le mode de progression qu'il a dû adopter et qu'il désigne très nettement sous le nom de *marche de crapaud*. Il se tient accroupi, la main reposant sur le genou correspondant, et il use de tout ce qui lui reste de force dans le bras pour porter sa jambe en avant et avancer ainsi d'un pas; il en fait de même pour l'autre jambe, et il arrive ainsi à progresser assez vite.

«D'autres fois, il peut abandonner ses genoux et se contente de prendre de loin en loin un point d'appui sur le sol avec la pulpe de ses doigts allongés; cela rappelle un peu la marche de certains grands singes. Au moment où le poids du corps se porte d'une jambe sur l'autre, la jambe est en flexion complète sur la cuisse, et le talon vient toucher l'ischion correspondant. Enfin quand le malade veut se reposer, il s'assied sur son talon droit dans la position du tireur à genou, avec cette différence que le genou ne touche pas le sol; en même temps, son coude gauche s'appuie sur son genou gauche, et sa main vient soutenir son menton. Il peut rester quatre heures dans cette position (Pl. XIX).

»En somme, notre homme utilise tous les muscles qui lui restent pour faire un nombre assez considérable de mouvements. Il ne peut pas mettre les mains sur sa tête, mais il y arrive en imprimant à son épaule un mouvement de balancement, qui lance son bras comme on le fait de la manche d'un vêtement que l'on porte sur les épaules. Disons enfin qu'il peut quelquefois arriver à se redresser en prenant avec ses mains des points d'appui successifs sur ses jambes, ses genoux et ses mains; il *grimpe le long de ses jambes*, comme l'a dit Erb.»

La «démarche de crapaud» ne s'observe que dans les atrophies très avancées; dans les cas moins accentués, alors que l'atrophie de la ceinture pelvienne et des masses sacro-lombaires est à son début et que les troubles fonctionnels sont encore rudimentaires, le mode de déambulation est tout aussi caractéristique : le ventre saillant, la tête et la poitrine

rejetées en arrière, exagérant volontairement l'ensellure pour rétablir le centre de gravité compromis, les mains croisées derrière le dos pour suppléer la musculature des lombes, les jambes écartées pour élargir sa base de sustentation, l'atrophique avance avec lenteur en se dandinant, la démarche pompeuse et emphatique, l'air solennel, empesé et ridiculement important.

Marie et Onanoff[1] ont récemment signalé des *déformations crâniennes* chez les myopathiques du type Erb. Le diamètre antéro-postérieur du crâne est notablement réduit de volume, ce qui amène un accroissement énorme du chiffre représentant l'*indice céphalique*. Chez l'individu sain, ce dernier, que l'on obtient en multipliant par 100 le diamètre transverse maximum et en divisant par le diamètre antéro-postérieur, est, en moyenne, d'environ 80.

Dans un cas de myopathie, Marie a obtenu le chiffre de 101, 2. Or, comme le fait remarquer l'auteur, la lésion osseuse ne paraît pas évoluer parallèlement aux altérations musculaires, puisqu'elle se montre à l'occasion d'une forme de myopathie dans laquelle les muscles de la face ne sont pas atteints.

Guinon et Souques[2] ont également décrit des déformations thoraciques consistant en : 1° aplatissement du thorax ; 2° élargissement transversal de la cage thoracique ; 3° déjettement latéral du thorax, en sorte que la ligne médiane du thorax ne correspond plus à l'axe du corps (ce dernier terme pourrait, semble-t-il, être mis sur le compte du décubitus latéral prolongé). — Comme pour les déformations crâniennes, il s'agit là d'une lésion ostéo-trophique spéciale.

Il existe, entre le type de Erb et le type de Landouzy-Déjerine, des formes de transition, où l'on constate un léger degré de participation de la face, chez des sujets qu'on eût été tenté de rattacher, à première vue, au type scapulo-huméral pur. Nous avons vu à l'hôpital Saint-Antoine, dans le service de Brissaud[3], qui lui a consacré une leçon, un malade

[1] Marie et Onanoff ; *Société médicale des Hôpitaux*, 20 février 1891.

[2] Guinon et Souques ; *Bulletin de la Société anatomique*, 1891, pag. 348.

[3] Brissaud ; Leçon du 10 décembre 1890 ;

Landouzy et Déjerine *(Revue de Médecine*, novembre 1886) ont également insisté sur la participation tardive de la face chez des sujets adultes, qui présentaient, depuis l'adolescence, la forme juvénile de Erb.

Ces mêmes auteurs ont trouvé, à l'autopsie d'un sujet qui avait présenté en apparence le type scapulo-huméral pur, une prolifération irritative des noyaux musculaires de la face, bien que ceux-ci eussent paru, durant la vie, absolument indemnes. Le type scapulo-huméral pourrait donc être légitimement considéré comme une variété ou un degré atténué du type facio-scapulo-huméral.

La maladie, qui, chez l'enfant, commence par la face, débuterait, à un âge plus avancé, par la ceinture scapulaire, et la face, dans ce dernier cas, ne serait envahie que tardivement, ou demeurerait indemne.

Eisenlohr (Congrès des médecins allemands, *Semaine médicale*, 2 octobre 1889.

atteint en apparence de la forme juvénile, et qui présentait en même temps une légère atrophie avec parésie de l'orbiculaire des lèvres, mettant obstacle à l'acte de siffler et de souffler une bougie à une certaine distance.

Marie et Guinon, dans leur mémoire de 1885, avaient déjà signalé des faits de cet ordre.

D'autre part, Landouzy et Déjerine ont eux-mêmes constaté, exceptionnellement il est vrai, dans le type qu'ils ont décrit, l'existence d'une pseudo-hypertrophie, portant notamment sur le deltoïde.

III. — Paralysie pseudo-hypertrophique ou type de Duchenne (de Boulogne) [1].

Cette forme de myopathie, bien étudiée, après Duchenne, par Eulenburg et Cohnheim en 1866, et en 1871 par Charcot, « est caractérisée cliniquement par une augmentation de volume des masses musculaires de certaines régions et par un état de parésie des mêmes muscles ; de là le nom de paralysie pseudo-hypertrophique donné à la maladie. Il s'agit en réalité d'une forme de myopathie atrophiante progressive, dans laquelle l'atrophie de la substance contractile est presque toujours masquée, au début du moins, par une production exubérante de graisse et de tissu conjonctif dans les interstices des fibres musculaires. Le plus souvent cette maladie revêt le caractère familial».

Tels sont, résumés par Raymond, les principaux caractères de la paralysie pseudo-hypertrophique. Cette maladie, cliniquement isolée par Duchenne, avait été dénommée par cet auteur « paraplégie hypertrophique de l'enfance»; la qualification était vicieuse, la pathogénie invoquée par Duchenne a été démontrée fausse, mais sa description clinique est restée.

La paralysie pseudo-hypertrophique diffère des myopathies que nous venons d'étudier par les caractères suivants :

1° Elle apparaît dans la première enfance;

2° Elle débute généralement par les membres inférieurs ;

3° Les muscles atteints (la musculature des membres inférieurs est souvent frappée en totalité) présentent « un relief énorme, donnant à un membre ou à un segment de membre des formes herculéennes », et une impotence fonctionnelle proportionnelle au degré de leur hypertrophie.

On pourrait enfin ajouter, bien que ce ne soit pas là un caractère essentiel, que l'intelligence est, en général, moins développée chez les

pag. 372) a décrit, lui aussi, un cas servant de transition entre le type de Erb et le type Landouzy-Déjerine.

[1] Duchenne ; *Archives générales de Médecine*, 1861 ;
Charcot ; *Œuvres complètes*, tom. II, pag. 283;
Hamon ; Thèse de Paris, 1883;
Voy. aussi les art. *Muscles* des deux dictionnaires (Kelsch et Straus).

Pl XX



Camille Coulet Editeur

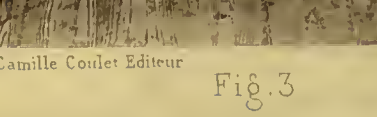
Fig 1



Héliog à Imp Lemercier

Fig 2





Camille Coulet Editeur

Fig. 3



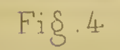


Fig. 4





Fig. 5

Héliog. & Imp Lemercier

sujets atteints du type pseudo-hypertrophique que dans les autres formes de myopathie.

La maladie débute ordinairement dans le jeune âge, parfois dès les premières années de la vie ; passé dix ans, il est exceptionnel de la voir survenir. — Elle frappe surtout le sexe masculin ; Seydel, sur 125 cas, a trouvé 103 garçons et 22 filles. — Sur 9 cas observés par Eichhorst, 4 appartenaient à la race juive.

Presque toujours la pseudo-hypertrophie atteint en premier lieu les muscles des mollets et, bientôt après, les muscles de la fesse ; elle peut envahir par la suite tous les muscles des membres inférieurs ; le sujet présente ainsi des *jambes de colosse*, qui contrastent avec le volume normal, et quelquefois l'atrophie, des membres supérieurs.

Ceux-ci participent rarement à l'hypertrophie ; dans ce cas, l'accroissement de volume est habituellement limité à certains muscles, le deltoïde par exemple. On a vu, par exception, la maladie débuter par les membres supérieurs.

Les muscles de la face (massèters, temporaux, muscles de la langue) sont signalés dans quelques observations (Duchenne, Weir Mitchell, Hammond) comme ayant pris part au processus hypertrophique ; on a également signalé l'hypertrophie cardiaque.

Loin de se traduire, au point de vue fonctionnel, par l'exagération de la force musculaire, la pseudo-hypertrophie des muscles s'accompagne toujours d'un affaiblissement plus ou moins marqué. L'augmentation de volume et la *parésie* vont de pair, et, au moment où le calibre des muscles inférieurs est le plus imposant, l'impotence fonctionnelle est complète ; c'est là ce que Duchenne avait voulu exprimer dans la dénomination de « paraplégie hypertrophique » qu'il donnait à la maladie. Quand l'affection débute avant que l'enfant ait commencé à marcher, les premiers stades passent souvent inaperçus, et le médecin n'est consulté qu'en raison du retard et de la difficulté qu'un enfant, bien constitué en apparence, éprouve à faire les premiers pas.

Plus tard, l'attitude des sujets dans la station debout, les artifices auxquels ils ont recours pour changer de position ou pour marcher, sont analogues à la description que nous en avons donnée à propos des autres formes de myopathie (Voyez les planches XX et XXI, empruntées à la Thèse de notre interne Cannac).

Enfin, à une période avancée, l'impotence fonctionnelle est complète et les sujets sont incapables, non seulement de marcher, mais encore de se maintenir debout.

L'*ensellure* est tout aussi marquée dans cette forme que dans les précédentes ; attribuée par Duchenne à la faiblesse des muscles extenseurs du tronc, elle est rattachée par Raymond à ce fait que, en marchant et dans l'attitude debout, les malades s'efforcent de déplacer d'arrière en avant le centre de gravité du tronc ; elle disparaît dans le décubitus dorsal.

Les caractères généraux des myopathies se retrouvent, ici encore, au grand complet. Toutefois, les troubles sensitifs ne sont point exceptionnels dans la paralysie pseudo-hypertrophique ; les malades accusent souvent, au début, des douleurs lancinantes au niveau du rachis ou des membres inférieurs, et des sensations anormales (paresthésies) de froid ou de fourmillement; ces dernières coïncident quelquefois avec un abaissement réel de la température dans les territoires hypertrophiés.

La *durée* de l'affection est fort longue; elle est souvent entrecoupée de rémissions plus ou moins prolongées. Il est habituel qu'à un moment donné l'hypertrophie des membres inférieurs fasse place à de l'atrophie[1]; celle-ci, en règle générale, apparaît d'emblée dans les membres supérieurs.

La *terminaison* survient presque toujours du fait d'une maladie intercurrente; elle est fréquemment causée par la tuberculose pulmonaire; d'autres fois, les malades succombent à la « cachexie myopathique ».

Tels sont, à l'heure actuelle, les types myopathiques fondamentaux. Il existe, en outre, un certain nombre de formes morbides réunissant les caractères des myopathies et décrites séparément dans la plupart des ouvrages. Il nous semble que c'est compliquer à plaisir la question, et que la plupart de ces variétés peuvent rentrer dans le cadre d'un des trois paragraphes précédents. Elles ont toutefois un intérêt historique, car leur description a précédé celle des trois types les plus universellement admis.

IV. *Le type scapulo-huméral de Zimmerlin*[2] débute, aux abords de la puberté, par les muscles de la ceinture scapulaire, progresse lentement de haut en bas, et ne diffère du type de Erb que par l'absence de lipomatose secondaire.

V. *Le type de Leyden-Möbius*[3], premier en date puisque les travaux qui lui ont donné le jour sont compris entre 1876 et 1879, est caractérisé par une atrophie débutant, dans l'enfance, au niveau des muscles des mollets. L'affection évolue de bas en haut, répond à la description générale des myopathies, et se complique souvent de pseudo-hyper-

[1] Damaschino; *Journal de Médecine et de Chirurgie pratiques*, 1882, LIII (anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, pag. 248); — et *Gazette des Hôpitaux*, 22 août 1882;
Thérèse; *De l'atrophie dans la paralysie pseudo-hypertrophique*, in *Gazette des Hôpitaux*, 15 novembre 1890.

[2] Zimmerlin; *Zeits. f. kl. Med.*, tom. VII, fasc. 1, 1883.

[3] Leyden; *Klin. der Ruckenmarks Krank.*, 1876; — *Arch. f. Psych.*, et *Charite Annalen*, 1878; — *Zeits. f. kl. Med.*, 1879;
Mobius; *Volkmann's Samml. kl. Vortr.*, 1879.

trophie musculaire, auquel cas elle se confond avec la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne.

VI. *Le type fémoro-tibial d'Eichhorst* débute par les membres inférieurs, et envahit progressivement le tronc et les membres supérieurs, la face restant indemme. Brossard [1], qui a repris son étude en 1886, insiste sur l'aspect de la griffe plantaire et l'impossibilité d'étendre la jambe sur la cuisse, qui le caractérisent au début. Ce type offre toutes les réactions des myopathies.

VII. *Le type de Charcot-Marie* [2] s'écarte davantage des types précédents et sert, comme on l'a dit, d'intermédiaire entre les atrophies myopathiques et les atrophies myélopathiques. Il rentre par son étiologie et son évolution dans le cadre des myopathies, et, d'autre part, se rattache aux myélopathies par un certain nombre de symptômes.

Maladie familiale, l'atrophie type Charcot-Marie débute, chez l'enfant (quelquefois chez l'adolescent), et surtout dans le sexe masculin, par les pieds, et envahit successivement, dans sa marche extrêmement lente, les jambes, les mains, les avant-bras. Elle porte donc de préférence sur les extrémités, provoque le steppage, la formation d'une griffe analogue à celle du type Aran-Duchenne, et n'envahit que tardivement les muscles de la racine des membres ; les muscles du tronc et de la face sont habituellement épargnés.

Dans les régions atrophiées, on constate des contractions fibrillaires, la diminution des réflexes tendineux, la réaction de dégénérescence, des crampes douloureuses ; les troubles objectifs de la sensibilité (anesthésies et paresthésies) n'y sont pas rares ; les troubles vaso-moteurs (teinte bleuâtre, refroidissement) sont habituels.

Nous croyons, avec Raymond, que l'interprétation de ces faits commande des réserves. Il est difficile, même aujourd'hui, de conclure à la nature myélopathique ou myopathique des faits de cet ordre. Charcot et Marie présument leur origine centrale. En 1889, Hoffmann [3] a cru pouvoir les rattacher à de la névrite périphérique, et la plupart des auteurs partagent aujourd'hui cette opinion.

Tout récemment Déjerine et Sottas [4] ont décrit, sous le nom de *névrite*

[1] BROSSARD ; Thèse de Paris, 1886.

[2] CHARCOT et MARIE ; *Revue de Médecine*, février 1886 ;
Voy. aussi JOFFROY ; *Société médicale des Hôpitaux*, 26 avril 1886 ;
LICHTHEIM ; *Corr. bl. f. schweiz. Aerz.*, 10 octobre 1888, pag. 603 ;
TOOTH ; *S.-Barth. Hosp. rep.*, 1889, XXV, pag. 141 (Anal. in *Revue des Sciences médicales*, 1890, XXXVI, pag. 532) ;
SACHS ; *Brain*, I, 1890, pag. 447. L'auteur, qui intitule son travail « De la forme péronière ou jambière de l'atrophie musculaire progressive », apporte cinq faits nouveaux ; il insiste sur le diagnostic du *pied bot myopathique*, fréquent dans cette variété, avec le pied bot paralytique de la poliomyélite infantile.

[3] HOFFMANN ; *Arch. f. Psych.*, 1889, XX, Heft 3, pag. 660 ;

[4] DÉJERINE et SOTTAS ; *Société de Biologie*, 18 mars 1893.

interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance, une affection ressemblant absolument, par l'évolution de l'atrophie et son caractère familial, au type Charcot-Marie de l'atrophie musculaire. Elle s'en écarte seulement par la coexistence d'une incoordination motrice, du signe d'Argyll-Robertson, de troubles sensitifs (douleurs fulgurantes), d'une cypho-scoliose, du nystagmus, d'un état hypertrophique très manifeste des troncs nerveux périphériques ; — en un mot, par un ensemble de symptômes que Gombault et Mallet, dans un cas de même ordre, avaient cru pouvoir rattacher au tabes infantile.

Retenons simplement qu'au point de vue symptomatique, ce type sert de transition entre les atrophies à point de départ médullaire et les atrophies d'origine myopathique.

Existe-t-il une relation quelconque entre les divers types que nous venons de décrire, ou faut-il y voir des maladies du système musculaire foncièrement différentes l'une de l'autre?

Avec Charcot nous admettons que ces types appartiennent à la même famille nosologique ; ce ne sont que des variétés, des formes symptomatiques d'une même affection à laquelle Charcot a donné le nom de « *myopathie progressive primitive* ».

Ce qui le prouve, c'est tout d'abord l'ensemble des caractères qui sont communs aux différents types ; ce sont ensuite les termes de transition que l'on observe, au point de vue symptomatique, entre les diverses formes ; enfin, il n'est pas rare de voir évoluer côte à côte, dans une même famille, ou se succéder chez un même individu, deux ou plusieurs de ces types myopathiques[1].

[1] Remak *(Mendel's Centralbl.,* 1884, n° 15) a cité un cas de forme infantile de Duchenne ayant débuté par les membres, comme dans la forme juvénile de Erb; et Zimmerlin *(ibid.*. 1885, n° 3) « a publié l'histoire d'une famille chez laquelle deux des enfants présentaient la forme juvénile de Erb à début par les membres supérieurs, alors que le troisième était atteint de la forme à début facial, avec pseudo-hypertrophie des membres inférieurs », etc., etc.

Voy. également, sur les analogies que présentent les divers types myopathiques :

Charcot ; *Revision nosographique de diverses atrophies musculaires*, in *Progrès médical*, 7 mars 1885 ;

Marie et Guinon ; *loc. cit.* ;

Troisier et Guinon ; *Revue de Médecine,* 1888 ;

Danhardt ; *Neurol. Centr.*,. 15 novembre 1890 ;

Erb ; *Samml. kl. Vortr.*, 1890, n° 2 ;

Ce dernier auteur considère, avec Charcot, les divers types qui viennent d'être décrits comme des variétés d'une même espèce morbide. Il insiste, en outre, sur cette notion que, plus les individus sont frappés jeunes par la maladie, plus elle s'étend rapidement et s'accompagne de lipomatose.

Voy. encore Cannac ; *loc. cit.*

On a même signalé (ceci est d'une interprétation plus difficile) la coexistence, dans une même lignée, du type Aran-Duchenne et de diverses myopathies.

Voy. sur ce point Déjerine, Thèse d'agrégation, 1886, pag. 208.

Anatomie pathologique et nature des myopathies. — Nous avons déjà, à maintes reprises, insisté sur la caractéristique anatomique des myopathies, qui consiste, on le sait, dans une altération très manifeste du système musculaire, sans lésions nerveuses concomitantes. C'est là leur caractère dominant ; il est commun à toutes les variétés et les distingue foncièrement de l'atrophie du type Aran-Duchenne.

En aucun cas, il n'a donc été retrouvé l'altération des grandes cellules des cornes antérieures qui sert de substratum aux atrophies myélopathiques, primitives ou secondaires[1] ; constamment aussi, les racines antérieures, les noyaux bulbaires et les nerfs périphériques ont été démontrés intacts. « A s'en tenir aux renseignements anatomo-pathologiques de la dernière heure, on doit dire que les myopathies naissent, évoluent et meurent sans neuropathie » (Landouzy et Déjerine).

Du côté des muscles, dont on a pu enlever sur le vivant des parcelles au moyen du harpon, on a constaté les modifications suivantes :

Les muscles atteints présentent toujours une coloration plus pâle qu'à l'état normal ; lorsqu'il y a pseudo-hypertrophie, il s'y surajoute une teinte jaunâtre plus ou moins accentuée.

Leur consistance est dure et fibreuse, dans les cas d'atrophie simple ; elle est mollasse, pâteuse, dans les cas de pseudo-hypertrophie.

La *lésion microscopique*, variable en apparence suivant l'espèce clinique à laquelle on a affaire, est cependant réductible au schéma suivant :

Les altérations portent à la fois sur le tissu conjonctif intra-musculaire et l'élément contractile lui-même.

Il existe une abondante prolifération du *tissu conjonctif* interfibrillaire et interfasciculaire ; à cette néoformation peut se joindre, plus tard, une infiltration graisseuse du tissu conjonctif ainsi proliféré.

L'*élément contractile* du muscle présente, par contre, une atrophie simple. Les fibres diminuent de volume tout en conservant leur striation, puis finissent par disparaître, laissant flasque et vide la gaîne de sarcolemme qui les entourait.

La lésion débute généralement par les extrémités de la fibre musculaire et envahit progressivement la totalité de la fibre, d'où raccourcissement de celle-ci à toute période, par suite de l'atrophie fibreuse partielle d'une ou de ses deux extrémités. « On constate, dit Roth[2],

[1] On n'a pu jusqu'ici produire aucun fait probant à l'encontre de cette loi. Schultze, de Brunswig, a cependant rapporté (*Congrès des Médecins allemands*, in *Semaine médicale*, 2 octobre 1889, pag. 372) un cas dans lequel il a trouvé, chez un sujet présentant une atrophie des muscles des bras et des cuisses, avec intégrité du segment terminal des membres, un foyer de congestion dans la corne antérieure du côté droit, à la région cervicale. Malgré l'autorité du savant que nous venons de nommer, la lésion qu'il signale n'est point assez accentuée pour entraîner la conviction.

[2] Roth ; *Société de Biologie*, 11 décembre 1886 ;
Voy. aussi Lewin ; *Deut. Zeit. f. Nervenheilk*, 1892, tom. II, pag. 139.

qu'au niveau du point où la fibre musculaire se continue avec le tendon, il y a pour ainsi dire fonte de l'extrémité musculaire et accroissement de la partie tendineuse ; à l'extrémité de la fibre on trouve un plus ou moins grand nombre de cellules embryonnaires. L'atrophie musculaire se fait en longueur, et l'on peut dire que cet accroissement successif du tendon aux dépens de la fibre musculaire constitue la lésion caractéristique de la myopathie progressive, bien différente de l'atrophie musculaire myélopathique, où il y a amincissement de la fibre musculaire avec sclérose simple ».

Les rétractions tendineuses que nous avons signalées plus haut ne reconnaissent pas d'autre origine que cette atrophie scléreuse du muscle. — La localisation de la sclérose à certaines parties de l'organe nous explique également la production des bosses contractiles que l'on voit souvent se former lors du fonctionnement du muscle, au niveau des points où les altérations sont moins considérables.

Dans des circonstances exceptionnelles, la fibre musculaire se trouve *altérée* ; on a noté, dans quelques cas, la multiplication des noyaux du sarcolemme, ou encore la dégénérescence colloïde, cireuse ou granuleuse de la fibre.

Dans les formes atrophiques pures (type Landouzy-Déjerine), la prolifération conjonctive l'emporte de beaucoup sur l'infiltration graisseuse ; les muscles sont réduits de volume, blanchâtres, consistants, scléreux, souvent rétractés.

Au contraire, dans les formes avec pseudo-hypertrophie (type pseudo-hypertrophique, forme juvénile de Erb), la néoformation graisseuse est prédominante dans les muscles hypertrophiés ; d'où les noms d'*atrophie musculaire lipomateuse* (Seidel) et de *lipomatose luxuriante* (Heller).

L'augmentation de volume du muscle est due à une accumulation de graisse dans les interstices des fibres musculaires. Il a été également signalé une hypertrophie véritable de quelques fibres (?) [1].

Enfin, dans un même muscle, on peut voir évoluer simultanément, en des points différents de l'organe, l'atrophie simple et l'atrophie avec surcharge adipeuse.

[1] EULENBURG (*Société de médecine interne*, 2 mars 1885 ; — anal. in *Semaine médicale*, 1885, pag. 79) a montré, dans un cas du reste exceptionnel à d'autres points de vue, que l'hypertrophie musculaire vraie peut constituer une phase prémonitoire de la pseudo-hypertrophie sclérosique ;

HITZIG (*Berl. kl. Woch.*, 1888) conclut, de même, que l'hypertrophie des fibres musculaires est le premier stade de leur atrophie, et que la dystrophie attaque le parenchyme dès ses débuts.

O. BERGER a publié, d'autre part (*Arch. f. Psych.*, XIV, pag. 3 ; — anal. in *Archives de Neurologie*, 1885, IX, pag. 255), un fait dans lequel la myopathie pseudo-hypertrophique avait débuté par de la sclérose interstitielle et avait abouti à une abondante infiltration de graisse.

Pour la majorité des auteurs, le processus *débute* par le tissu conjonctif interstitiel; celui-ci prolifère, se sclérose ultérieurement ou subit la dégénérescence graisseuse, et étouffe par compression l'élément contractile du muscle.

Quelques auteurs, par contre, admettent un processus parenchymateux initial; la fibre musculaire s'atrophie, et le tissu conjonctif prolifère pour remplir le vide ainsi formé à l'intérieur du muscle.

Quelle est maintenant la PATHOGÉNIE de ces atrophies myopathiques? Puisqu'il n'existe pas de lésion organique des centres nerveux susceptible de les provoquer, quel peut en être le point de départ?

Erb, Lépine, admettent une *altération fonctionnelle du névraxe* : les grandes cellules des cornes antérieures de la moelle auraient subi des modifications dynamiques, qui les rendraient impropres à remplir vis-à-vis des muscles la fonction trophique dont elles sont chargées.

Charcot, Landouzy et Déjerine, au contraire, concluent à une *altération protopathique des muscles*, sans aucune intervention, organique ou fonctionnelle, du système nerveux central.

Contre l'opinion de Erb on peut faire valoir ce fait que, dans presque tous les cas où les cellules des cornes antérieures de la moelle se trouvent lésées, l'atrophie affecte le type Aran-Duchenne et débute par les petits muscles des extrémités, au lieu que, dans la plupart des myopathies, le début se fait par la racine des membres.

Récemment, Babinski et Onanoff[1] ont apporté un appoint précieux à la théorie de Charcot en démontrant que, dans les myopathies, l'atrophie procède, non point par territoires nerveux, mais par territoires musculaires embryologiques.

Une intéressante constatation de Damsch[2] vient à l'appui de cette opinion. L'auteur, dans deux autopsies où il a constaté l'absence congénitale de certains muscles, a remarqué que les muscles absents étaient justement ceux qui se trouvent frappés avec prédilection dans les cas de myopathie.

IV. ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES D'ORIGINE POLYNÉVRITIQUE[3].

Les diverses variétés de névrites périphériques (toxiques, infectieuses, dyscrasiques, neuropathiques, spontanées) sont susceptibles, pour la

[1] BABINSKI et ONANOFF; *Société de Biologie*, février 1888.

[2] DAMSCH; *Centr. f. kl. Med.*, 1891, n° 28, pag. 82.

[3] Nous ne donnerons ici qu'un résumé très bref de la question, et renvoyons, pour plus de détails, à notre chapitre des *Névrites périphériques* et au chapitre des *Manifestations nerveuses des maladies générales*.

Voy. sur ce sujet DUBREUILH, *Revue de Médecine*, juin 1890, pag. 441.

Voy. aussi un récent travail d'HOFFMANN sur « l'atrophie musculaire progressive d'origine neurale » (*Deut. Zeit. f. Nervenheilk*, 1891, I, pag. 91).

plupart, de s'accompagner d'une atrophie musculaire intense et précoce.

Le plus souvent, ces atrophies sont localisées et affectent des territoires musculaires déterminés : muscles extenseurs de l'avant-bras dans le saturnisme, muscles extenseurs de la jambe dans l'alcoolisme, petits muscles de la main et orbiculaire des paupières dans la lèpre, etc.

Mais, d'autres fois, l'atrophie se généralise et finit par frapper l'ensemble de la musculature. C'est ce que l'on voit notamment dans certains cas de saturnisme chronique, dans le béribéri, etc. Il semble même que l'émaciation générale qui accompagne la plupart des maladies cachectisantes (tuberculose, cancer)[1] soit due à une altération des nerfs de la périphérie (Pitres et Vaillard, Auché).

Il est impossible de décrire tous les types d'atrophie que peut susciter une polynévrite. Le saturnisme[2], par exemple, réalisera les formes les plus variables : tantôt il provoquera une atrophie identique à celle du type Aran-Duchenne, tantôt les muscles de l'épaule seront atteints de préférence ; d'autres fois, ce seront les masses musculaires des membres inférieurs ; dans d'autres cas, enfin, l'amyotrophie sera généralisée.

Tandis que, dans le type Aran-Duchenne myélopathique et dans les myopathies, l'amyotrophie constituait le symptôme essentiel et prédominant, ici l'atrophie musculaire n'est qu'un phénomène secondaire et souvent accessoire. Habituellement, elle est précédée ou primée par des troubles portant sur les autres fonctions du système nerveux.

C'est ainsi que la *motilité* est presque toujours atteinte primitivement; l'impotence fonctionnelle n'est plus proportionnelle à l'atrophie : une véritable paralysie précède cette dernière (saturnisme). — Les *troubles sensitifs* (douleurs) sont très marqués dans l'alcoolisme et l'intoxication arsenicale, au point d'imiter, par leur association à des troubles moteurs, la symptomatologie du tabes (pseudo-tabes).

Les *réactions électriques* ont une grande importance diagnostique ; les polynévrites s'accompagnent de la *réaction de dégénérescence complète*, avec toutes les variations (qualitatives et quantitatives) dans la contraction musculaire, qui caractérisent celle-ci.

Les *réflexes* sont ordinairement abolis, et les *sphincters* indemnes.

Enfin, des troubles trophiques portant sur la peau (glossy-skin), le tissu cellulaire sous-cutané (œdème), les poils, les ongles, etc., sont fréquemment observés.

La marche de l'atrophie dans les polynévrites n'est point fatale comme dans les autres amyotrophies progressives ; souvent l'atrophie muscu-

[1] KLIPPEL ; *Amyotrophie dans les maladies générales chroniques.* Thèse de Paris, 1889.
LEGRY ; Revue générale sur le même sujet, in *Gazette des Hôpitaux*, 24 août 1889.

[2] Voy. sur les atrophies saturnines : KLUMPKE ; Thèse de Paris, 1889.

laire est précoce et intense dans les névrites périphériques; mais, par contre, elle est guérissable et peut tirer grand profit de la médication électrique.

Enfin, à l'opposé des myopathies, les atrophies dues à la polynévrite ne présentent jamais le caractère familial ; elles sont personnelles au sujet, comme la cause qui les a provoquées.

DIAGNOSTIC DES ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES.

En présence de toute atrophie musculaire, on sera tenu de se poser les questions suivantes:

I. Est-on bien en présence d'une *atrophie musculaire progressive généralisée?*

II. A quelle *variété* appartient-elle?

I. Il faut tout d'abord distinguer les atrophies musculaires progressives généralisées des atrophies reconnaissant pour point de départ une *lésion locale* (altération d'un tronc nerveux, d'un os, d'une articulation).

Le traumatisme ou la compression du *nerf cubital*, par exemple, la *paralysie radiculaire du plexus brachial*[1], provoqueront des troubles moteurs, des déformations (griffe), des modifications dans les réactions électriques, qui pourront rendre nécessaire un diagnostic différentiel avec la maladie d'Aran-Duchenne. L'unilatéralité des phénomènes, la limitation stricte des accidents au domaine du tronc nerveux lésé (griffe portant seulement sur les deux derniers doigts un cas de lésion du nerf cubital), la présence de troubles sensitifs, la prédominance et la préexistence de phénomènes parétiques, la notion de cause (tumeur, cicatrice, exostose), permettront le diagnostic.

De même, les *lésions articulaires*[2] sont capables de provoquer, autour

[1] Klumpke ; Thèse citée ;
Klumpke et Landouzy ; *Revue de Médecine*, 1888.

[2] Voy. sur les *atrophies musculaires d'origine articulaire :*
Le Fort ; *Société de Chirurgie*, 1872 ;
Sabourin ; *De l'atrophie musculaire rhumatismale*, Thèse de Paris, 1873 ;
Valtat ; *De l'atrophie musculaire consécutive aux maladies articulaires*, Thèse de Paris, 1877 ;
Guyon et Féré ; *Notes sur l'atrophie musculaire consécutive à quelques traumatismes de la hanche*, in *Progrès médical*, 1881 ;
Charcot ; *Œuvres complètes*, tom. III, pag. 23 ; — Leçons 1890 et 1892;
Moussous ; Thèse de Paris, 1885 ;
Wallich ; Revue générale in *Gazette des Hôpitaux*, 1888;
Raymond ; *Revue de Médecine*, mai 1890 ;
Deroche ; Thèse de Paris, 1890;
Duplay et Cazin ; *Archives générales de Médecine*, janvier 1891 ;
Hoffa ; Congrès de la Société allemande de Chirurgie, juin 1892 ; (Anal. in *Semaine médicale*, 15 juin 1892, pag. 245);
Kahane ; *Club méd. de Vienne*, in *Semaine médicale*, 7 décembre 1892, pag. 491.
Les premiers travaux sur la question avaient été résumés dans la *Revue des Sciences médicales*, XIII, pag. 547.

de l'articulation malade, une atrophie plus ou moins étendue et des déformations quelquefois très accentuées. Peu importe la nature de la lésion (rhumatisme aigu ou chronique, goutte, arthrite tuberculeuse ou traumatique) ; il suffit qu'il existe une altération de l'article.

L'atrophie, dont le degré n'est nullement en rapport avec l'intensité de la lésion articulaire, porte de préférence sur les extenseurs du membre, et les sujets sont obligés de suppléer par des artifices à l'insuffisance des muscles atteints.

Quelquefois très précoce, l'atrophie a généralement une longue durée ; elle survit à l'affection articulaire, mais peut disparaître après des années ou des mois, sous l'influence d'un traitement approprié. Il est rare toutefois qu'elle s'efface totalement ; règle générale, l'esthétique du membre est à jamais compromise : dans l'extension du membre inférieur, par exemple, les deux principaux segments du membre, au lieu de former comme à l'état normal un angle obtus ouvert en avant grâce à la contraction du triceps, réaliseront désormais un angle à ouverture postérieure par suite de la contraction insuffisante de ce muscle.

Dans la forme du rhumatisme chronique qui porte de préférence sur les petites articulations des extrémités, il est fréquent d'observer une atrophie des interosseux et des éminences charnues, d'où la production de déformations assez analogues à celle du type Aran-Duchenne.

Les muscles atrophiés ne présentent que des modifications quantitatives des réactions électriques ; on a cependant observé une réaction de dégénérescence partielle et passagère (Kahane). Les réflexes sont quelquefois exagérés.

On a beaucoup discuté sur la pathogénie de ces atrophies ; certains ont invoqué l'immobilité à laquelle est condamné le sujet ; d'autres, la propagation aux parties voisines de l'article (muscles ou nerfs) de l'inflammation intra-articulaire. On se rallie aujourd'hui à la théorie de Vulpian et Charcot, qui en ont fait des amyotrophies d'ordre *réflexe* : l'irritation, partie de la jointure altérée, est transmise par les nerfs sensitifs à la moelle, se réfléchit sur les parties antérieures de l'organe et détermine, par l'intermédiaire des nerfs centrifuges, l'atrophie de certains muscles situés au voisinage de l'article. — Raymond, Onanoff, Deroche, ont confirmé expérimentalement cette opinion et, provoquant chez certains animaux des arthrites traumatiques, préviennent l'atrophie par la section préalable des racines postérieures.

Malgré la symétrie de certaines amyotrophies d'origine articulaire, il suffira, pour ne pas les confondre avec l'atrophie musculaire progressive, de rechercher les signes propres à l'arthropathie ; les articulations sont, en effet, indemnes dans la plupart des amyotrophies que nous avons étudiées.

De l'amyotrophie d'origine articulaire nous rapprocherons l'atrophie

des muscles du thorax consécutive à la *pleurésie aiguë*, qui semble reconnaître une pathogénie identique [1].

Les amyotrophies *hystériques* (Babinski [2], Souques [3]), exceptionnelles et en général peu prononcées, prêteront rarement à la confusion.

II. Il s'agit, en second lieu, d'établir à quelle *variété* d'atrophie musculaire progressive on a affaire :

1. Est-on en présence d'une atrophie d'*origine myélopathique ?*

On se basera, pour le démontrer, sur le siège de l'atrophie qui débute et prédomine au niveau des petits muscles des extrémités supérieures; — la présence des contractions fibrillaires; — la constatation d'une réaction de dégénérescence partielle; — l'intégrité ou l'exagération des réflexes tendineux ; — la fréquence des complications bulbaires ; — l'absence de caractère familial.

Lorsque ces conditions se trouveront réunies, on recherchera si la myélopathie est *primitive* ou *secondaire.*

Dans l'*atrophie protopathique*, la symptomatologie se borne d'habitude à une émaciation progressive, avec déformation consécutive et affaiblissement musculaire proportionnel au degré de l'atrophie; il n'existe pas de troubles sensitifs, de troubles trophiques ni de phénomènes paréso-spasmodiques indépendants.

Quand l'atrophie fait partie du syndrome de la *sclérose latérale amyotrophique*, on note la coexistence d'une paralysie spasmodique des membres inférieurs, avec exagération des réflexes tendineux (*chin-reflex* en particulier), trépidation épileptoïde, troubles bulbaires fréquents, etc.

Chez les *syringomyéliques*, la dissociation de la sensibilité, les troubles trophiques (scoliose, panaris analgésique), la participation fréquente des cordons latéraux (paralysie spasmodique) ou postérieurs (douleurs fulgurantes, signe de Romberg), permettent le diagnostic.

Enfin, dans la dégénérescence descendante du faisceau pyramidal chez les hémiplégiques, dans le *tabes*, etc., l'atrophie musculaire joue un rôle relativement effacé et ne risque point d'en imposer pour une atrophie protopathique.

2. S'agit-il d'une *myopathie*, on se trouve en présence des caractères généraux suivants : début habituel par la racine des membres ; — attitudes spéciales; — absence de contractions fibrillaires et de troubles sensitifs; — diminution simplement quantitative des réactions électriques; — intégrité des réflexes tendineux; — fréquence des rétrac-

[1] DESPLATS; *Société médicale des Hôpitaux*, avril 1885.

[2] BABINSKI; *De l'atrophie musculaire dans les paralysies hystériques, Archives de Neurologie*, 1886, nos 34 et 35.

[3] SOUQUES; Thèse de Paris, 1891, obs. XXXVIII.

tions tendineuses; — pas de complications bulbaires; — caractère familial.

Au point de vue du *type*, on caractérisera les principaux de la façon suivante :

Type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Déjerine : début par la face (facies myopathique), et envahissement ultérieur des membres supérieurs et inférieurs; absence de pseudo-hypertrophie.

Type scapulo-huméral de Erb : début, dans l'adolescence, par la racine des membres supérieurs, absence de participation de la face, coexistence fréquente d'une adipose secondaire en foyers disséminés.

Paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne : début, chez l'enfant, par les membres inférieurs; volume considérable des membres, contrastant avec leur affaiblissement progressif; atrophie tardive.

3. Enfin, dans les cas de *polynévrite*, on notera : la préexistence habituelle des troubles moteurs (parésie ou paralysie); — la fréquence des troubles sensitifs, subjectifs et objectifs (pseudo-tabes); — la coexistence de troubles trophiques divers; — la variabilité de l'atrophie, qui débutera tantôt par les membres supérieurs (saturnisme), tantôt par les membres inférieurs (alcoolisme), etc., avec une prédilection particulière pour les extenseurs (poignet tombant, steppage); — l'intensité et la rapidité de l'atrophie; — la diminution ou l'abolition fréquente des réflexes tendineux; — la réaction de dégénérescence complète dans les muscles atrophiés; — l'absence de complications bulbaires et de caractère familial; — la curabilité de l'affection; — l'étiologie spéciale des polynévrites.

Quant au *diagnostic causal*, il se fondera tout d'abord sur les commémoratifs; on recherchera surtout, à l'origine de l'atrophie, la présence d'une intoxication, d'une infection, d'une dyscrasie. On s'efforcera également de retrouver quelques reliquats actuels de l'affection originelle (liséré saturnin, stigmates de l'alcoolisme, etc.).

Le PRONOSTIC des atrophies musculaires varie suivant la nature de l'atrophie observée.

Dans les myélopathies et dans les myopathies, l'affection, une fois constituée, paraît irrémédiable; la maladie confirmée serait donc, la plupart du temps, incurable ; la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme juvénile de Erb ont paru cependant, dans quelques circonstances, susceptibles de rétrocession. Peut-être, à son début, l'atrophie musculaire progressive vulgaire (type Aran-Duchenne), pourrait-elle être modifiée et enrayée? — D'autre part, dans les formes myélopathiques, l'apparition des symptômes bulbaires est un signe de la plus haute gravité; cette complication s'observe surtout dans les cas d'atrophie myélopathique secondaire (sclérose latérale amyotrophique).

Par contre, les atrophies d'origine névritique, plus graves en appa-

rence et si l'on considère la rapidité de leur développement, sont habituellement curables[1] et susceptibles de rétrocéder sous l'influence d'un traitement approprié.

On a pu voir à l'Hôpital-Général un saturnin qui était arrivé au dernier degré d'une atrophie musculaire généralisée vraiment extraordinaire ; on avait même présagé sa fin prochaine en voyant à un moment donné l'orbiculaire des lèvres atteint. Et cet homme a ensuite refait la plupart de ses muscles; il sort, se promène et a même repris son ancienne profession. C'est là un fait vraiment extraordinaire[2] et que l'on ne rencontre pas dans la maladie d'Aran-Duchenne.

Traitement. — I. Duchenne préconise, dans l'*atrophie myélopathique*, l'électrisation localisée par les courants induits : il faradise les muscles encore incomplètement atrophiés et les muscles les plus utiles. Ce moyen rend des services incontestables, qui ont été exagérés par Duchenne, mais qu'on a trop dédaignés après lui [3].

Remak, Benedikt, Legros et Onimus repoussent entièrement les courants induits, qu'ils redoutent même, et ne veulent que les courants continus.

Voici la méthode de Remak : 1° au début (il s'agit pour lui d'une maladie inflammatoire) : sangsues à la nuque ; 2° quelquefois, douches chaudes pour réveiller l'excitabilité des cellules ganglionnaires; 3° rejeter les courants induits, mais employer les courants continus. — Dans les cas favorables, le courant continu peut amener la guérison en un an ; le courant constant peut même arrêter les progrès du mal établi.

Benedikt combine les courants continus et la faradisation localisée.

Legros et Onimus électrisent la moelle seule avec un courant constant d'intensité moyenne, pendant une partie de la séance ; pendant cinq à

[1] Même quand elle est progressive et généralisée, l'atrophie saturnine peut guérir ou tout au moins s'atténuer d'une manière bien remarquable.

[2] Apolliario a publié l'observation de ce malade in *Montpellier médical*, octobre 1877.

[3] Les indications et les modalités du traitement électrique dans les diverses formes d'atrophie musculaire se trouvent exposées en détail dans le livre de Raymond, qui leur consacre deux chapitres entiers.

On peut les résumer dans les deux propositions suivantes :

1° Quelle que soit la nature de l'atrophie musculaire, qu'elle soit myopathique, neurotique ou myélopathique, la direction générale du traitement par l'électricité sera toujours la même, toutes réserves faites sur les variantes de technique commandées par tel ou tel cas particulier (Raymond).

2° Le meilleur mode de traitement consiste dans l'application du courant primitif ou galvanique sur la colonne vertébrale, et du courant faradique sur les muscles atrophiés (Hammond).

Le nombre des séances sera de deux à trois par semaine, leur durée de deux minutes à un quart d'heure. Le traitement, observé la première année d'une façon très suivie, sera, les années suivantes, réalisé par intervalles.

dix minutes, ils placent l'électrode positive sur la moelle et l'autre sur les nerfs qui vont aux muscles atrophiés; pendant deux ou trois minutes, ils promènent le pôle négatif sur les muscles malades et produisent de légères interruptions.

Le Fort préfère les courants continus faibles, mais permanents ; il les fait passer, pendant des jours et des semaines, de la moelle à la périphérie. On enveloppe les plaques des électrodes de compresses mouillées; on humecte constamment ces compresses et on surveille la peau. On suspend dès que la peau est rouge, pour éviter la vésication ou la brûlure.

Raymond conseille d'agir sur les muscles en voie d'atrophie par le courant faradique, et sur la moelle par le courant galvanique. L'application de ce dernier nécessite quelques précautions spéciales : on applique le pôle positif sur la nuque et le pôle négatif sur la région lombaire ; au bout de quelques instants on intervertit l'ordre des pôles. Il importe d'utiliser des courants modérés et de larges électrodes.

L'hydrothérapie peut rendre des services dans cette maladie. On peut employer aussi la strychnine, l'ergot, l'iodure de potassium s'il y a un soupçon de syphilis, les dérivatifs cutanés (sinapismes, ventouses, pointes de feu, vésicatoires) dans tous les cas. La suspension a été également préconisée[1]. Mais le seul traitement servant pour les cas classiques est l'électrothérapie.

Pour notre part, nous proposons dans nos *Consultations médicales* le traitement suivant :

1° Tous les deux jours, application de courants continus le long de la colonne vertébrale et sur les muscles atteints ; 10 milli-ampères ; séance de 20 minutes avec 5 minutes de repos au milieu.

2° Tous les matins, friction sèche et massage méthodique de tout le corps, spécialement des muscles atrophiés.

3° Tous les huit jours, application de pointes de feu le long de la colonne.

4° Vingt jours par mois, prendre à chaque repas une cuillerée de :

Sirop d'écorce d'orange amère.............	300 gram.
Extrait hydro-alcoolique de kola...........	10 —
Liqueur de Fowler.........................	80 gouttes.

5° A l'automne et au printemps, prendre 20 bains tièdes, de 10 minutes, avec 5 kilogr. de sel marin et une bouteille d'eaux-mères de Salies-de-Béarn ; un tous les deux jours.

6° En été, aller faire une saison à La Malou.

II. Dans les *myopathies*, on prescrira l'hydrothérapie, le massage,

[1] SCHULZ ; Anal. in *Semaine médicale*, 27 mai 1891, pag. CVI.

la gymnastique ; mais, ici encore, le traitement le plus rationnel sera rempli par l'électricité.

L'affection portant exclusivement sur le système musculaire et ne reconnaissant aucunement une origine centrale, on agira sur les muscles par la faradisation directe ou indirecte (en appliquant le courant directement sur le muscle, ou indirectement sur le nerf qui commande sa contractilité) ou par la galvanisation périphérique. Watteville a proposé de combiner l'emploi des deux modes d'électrisation en faisant passer dans le même fil, et suivant une même direction, un courant faradique et un courant galvanique. Cette *galvano-faradisation* réaliserait une sorte de « massage électrique » du muscle, susceptible de donner de bons résultats.

Il ne faut pas s'attendre, toutefois, dans les atrophies myopathiques, à obtenir les bons effets que donne l'électrisation dans certaines affections des nerfs périphériques ; bien qu'il s'agisse d'une lésion primitivement musculaire, l'insuccès thérapeutique est la règle. « Par cela même, — déclare Raymond, — que ces atrophies musculaires myopathiques, qui se présentent le plus souvent à notre observation avec les caractères d'une atrophie familiale, se développent sous l'influence d'une hérédité morbide, leur évolution obéit en quelque sorte à une loi fatale ; elle se poursuit lentement, mais *progressivement*, sans que rien puisse enrayer cette marche progressive. Il semble qu'en vertu d'un vice constitutionnel antérieur à la naissance, le système musculaire du malade soit dévié de son évolution normale et voué à une dystrophie à laquelle rien ne saurait l'arracher. »

III. Enfin, dans les *polynévrites*, c'est la *faradisation généralisée* qui donnera les meilleurs résultats (Raymond).

Cette méthode, qui a pour but d'agir sur l'ensemble des nerfs périphériques, consiste dans l'application d'un pôle fixe (plaque de fer ou de cuivre) en un point déterminé de la périphérie, sous les pieds par exemple, et le transport d'un pôle mobile sur différentes régions du corps. Beard et Rockwelle ont fixé à quinze minutes en moyenne la durée des séances et ont réparti cette durée de la façon suivante : 1 minute pour la tête ; 4 minutes pour le cou et la région cervicale ; 3 minutes pour le dos ; 3 pour le ventre, 4 pour les membres.

L'hydrothérapie, le massage, les bains sulfureux, les médicaments spastiques (strychnine) sont également de mise et seront employés avec bien plus de chances de succès que dans les formes précédentes.

CHAPITRE VI.

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

(Maladie de Charcot.)

Cette maladie, autrefois comprise dans le cadre de l'atrophie musculaire progressive, en a été séparée et décrite comme type clinique spécial par Charcot.

On peut la caractériser en deux mots : anatomiquement, il y a lésion à la fois des cordons latéraux et des cornes antérieures ; cliniquement, il y a à la fois les symptômes du tabes dorsal spasmodique et de l'atrophie musculaire progressive, c'est-à-dire des contractures et des amyotrophies.

Plusieurs fois déjà, on avait noté des contractures dans quelques cas d'atrophie musculaire. Tel est le fait de Duménil, en 1867. Leyden, Westphal et Duchenne en ont observé de semblables. Mais ce n'était noté que comme épiphénomène.

En 1869, Charcot commence à étudier ces cas-là de plus près. Il publie avec Joffroy deux observations dans lesquelles l'atrophie musculaire est notée avec des paralysies et des contractures, et dans lesquelles l'autopsie montra une lésion des cornes antérieures et une sclérose symétrique des cordons latéraux. — En 1872, une nouvelle observation est présentée par Gombault à la Société de Biologie. Plusieurs autres faits se produisent encore, et Charcot expose à la Société de Biologie, en 1874, la caractéristique plus complète de la maladie, dont il a détaillé toute l'histoire dans ses *Leçons*[1]. — Nous suivrons pas à pas cette description,

[1] Depuis lors nous citerons :
RIGAL ; *Gazette des Hôpitaux*, 1876, mai-juin ;
GOMBAULT ; Thèse de Paris, 1877 ;
LEYDEN ; *Arch. f. Psych.*, II, III, VIII ;
KAHLER et PICK ; *Maladies du Système nerveux* (Leipzig, 1879) ;
NIXON ; *Dublin Journ. of med. Sciences*, 1879 ;
DIEULAFOY et CHUQUET ; *Gazette hebdomadaire*, 1877-1878 ;
DEBOVE et GOMBAULT ; *Archives de Physiologie*, 1880 ;
SHAW ; *Journ. of nerv. and ment. Disease* ; Chicago, janvier 1879 ;
CHARCOT ; Leçons rédigées par BRISSAUD (*Progrès médical*, 1880, 1 et 3).
Voir plus récemment encore :
DÉJERINE ; *Archives de Physiologie*, 1883 ;
MIERZEJEWSKY et ERLITZKY ; *Messager de Psych. et de Nerropathol. de Saint-Pétersbourg* ; anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, 20, 250 ;
FRIEDENREICH ; Congrès de Copenhague, 1884 ;
CHARCOT et MARIE ; *Archives de Neurologie*, 1885 ;
MARIE ; *Revue de Médecine*, 1886 ; — et *Leçons sur les Maladies de la moelle*, 1892 ;

que nous compléterons à l'aide de documents récents, dont la plus grande partie sont empruntés à la thèse de Florand (1887).

Histoire anatomique. — Nous avons déjà vu comment la moelle se développe : un tube de substance grise dans lequel se dessinent les cornes antérieures et postérieures ; puis les zones radiculaires s'y ajoutent ; plus tard encore, les cordons latéraux se développent avec les faisceaux de Türck ; plus tard encore, les cordons de Goll complètent l'axe spinal.

Les *faisceaux latéraux* sont donc distincts du reste des cordons antéro-latéraux; quelquefois un sillon fœtal persiste, après la naissance, entre le cordon antérieur et le cordon latéral. C'est dans ces cordons latéraux que se localise la sclérose descendante après les maladies cérébrales ; mais cette sclérose systématique peut se développer primitivement. Türck avait déjà constaté le fait en 1856. C'est alors la lésion de la maladie qui nous occupe.

Mais, dans les deux cas (primitifs et secondaires), la lésion ne se localise pas absolument de la même manière ; ici elle dépasse habituellement les limites du faisceau pyramidal. — Les fig. 60, 61, 62, 63, 64 et 65 montrent bien les différences[1].

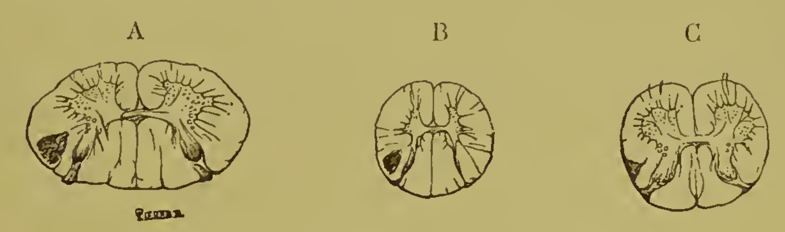


Fig. 60, 61 et 62 (d'après Charcot).

Coupes transversales de la moelle épinière, chez une malade atteinte de dégénération secondaire (sclérose) fasciculée latérale, consécutive, de cause cérébrale, à la suite d'un ramollissement cérébral ayant intéressé les lobes opto-striés et la capsule interne dans l'hémisphère droit.

A, région cervicale. — B, région dorsale. — C, région lombaire. On voit la sclérose descendante occuper, dans le renflement cervical, la partie centrale du faisceau latéral, et devenir superficielle à la région lombaire.

Nous avons déjà décrit les scléroses descendantes[2]. Voici la description des scléroses primitives.

A la région cervicale, la lésion est très étendue : elle va, en avant,

Florand ; Thèse de Paris, 1887 ; — et Revue générale in *Gazette des Hôpitaux*, 1887 ;

Perret ; *Cliniques*, 1887 ;

Raymond ; *Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques*, 1889 ;

Joffroy et Achard ; *Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique*, mai 1890.

[1] Leyden, Moeli, Charcot et Marie ont observé, en outre, un certain degré de sclérose du cordon de Goll.

[2] Voy. le chap. I de cette même partie (pag. 461).

jusqu'au niveau et même au delà de l'angle externe des cornes antérieures ; en arrière, jusqu'à la corne postérieure. En dehors, elle reste



Fig. 63, 64 et 65 (d'après CHARCOT).
Coupes transversales de la moelle épinière passant :
1° par la partie moyenne du renflement cervical (fig. 63).
2° par le milieu de la région dorsale (fig. 64).
3° par le milieu du renflement lombaire (fig. 65).

pourtant séparée de la superficie de la moelle par une bande blanche restée saine.

A la région dorsale, la lésion est plus circonscrite ; elle n'atteint pas, en avant, le niveau de la commissure grise ; elle se rapproche seulement de la zone corticale, dont elle n'est plus séparée que par une languette blanche.

Enfin, à la région lombaire, la lésion, moins étendue encore, n'occupe que le quart postérieur des cordons latéraux et touche en dehors la zone corticale.

Pour bien comparer ces lésions à celles des dégénérescences secondaires, nous les rapprocherons des six figures suivantes, empruntées au

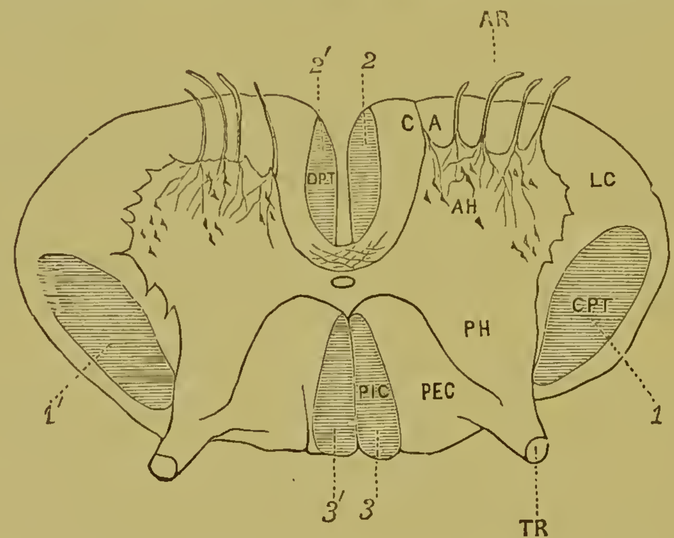


Fig. 66. — Schéma des lésions systématiques secondaires de la moelle (d'après BYRON BRAMWELL). — 1, 1', région du faisceau pyramidal croisé. — 2, 2', région du faisceau pyramidal direct (faisceau de Türck). — 3, 3', région du cordon de Goll.

livre de Byron Bramwell[1], et qui auraient pu être placées plus haut dans notre chapitre I.

[1] BYRON BRAMWELL ; *Maladie de la moelle épinière*, trad. Poupinel et Thoinot.

La lésion de la sclérose latérale amyotrophique est également étendue au bulbe ; les pyramides antérieures sont atteintes sur toute leur hau-

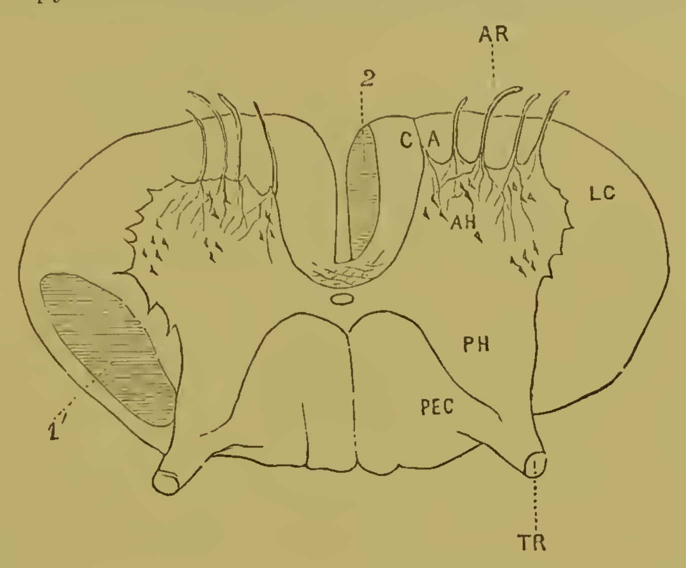


Fig. 67. — Coupe transversale de la moelle à la région cervicale, dans un cas de dégénération secondaire descendante, consécutive à une lésion du faisceau pyramidal droit extra-médullaire (d'après BYRON BRAMWELL). — Le faisceau pyramidal croisé (1) est dégénéré du côté gauche, c'est-à-dire du côté opposé à la lésion cérébrale. Le faisceau pyramidal direct (2) est dégénéré du côté droit, c'est-à-dire du côté de la lésion.

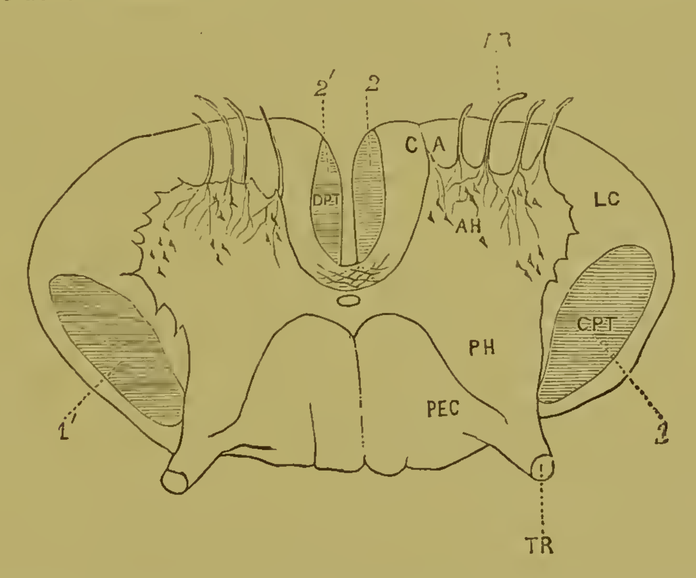


Fig. 68. — Dégénération secondaire descendante de la moelle, consécutive à une lésion transverse totale (d'après BYRON BRAMWELL). — On suppose que la lésion est située au-dessus de la coupe. — 1, 1', faisceaux pyramidaux croisés dégénérés. — 2, 2', faisceaux pyramidaux directs dégénérés.

teur ; le faisceau longitudinal postérieur du bulbe (Muratoff), le ruban de Reil (Roth), sont également envahis. On peut encore, quelquefois,

suivre l'altération au-dessus, dans la partie inférieure de la protubérance ; quelques auteurs l'ont retrouvée jusque dans le pied du pédon-

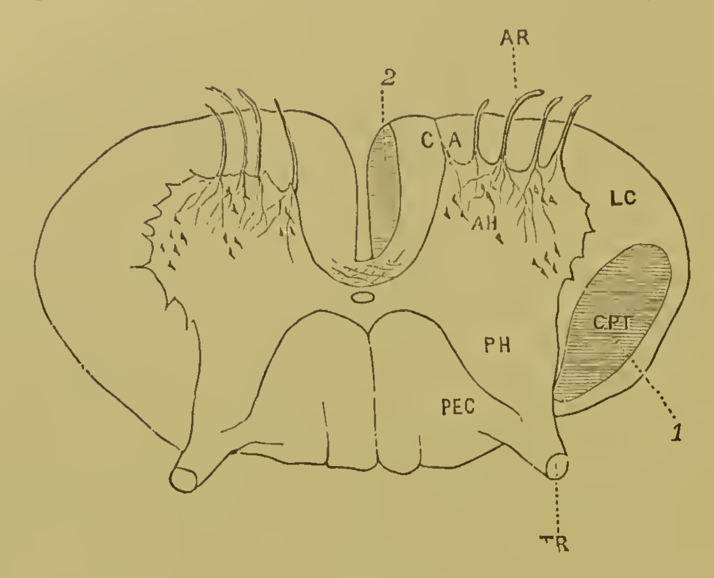


Fig. 69. — Dégénération secondaire descendante de la moelle, après une lésion unilatérale (d'après BYRON BRAMWELL). — On suppose que la lésion est située au-dessus de la coupe et occupe le côté droit de la moelle. — 1, faisceau pyramidal croisé dégénéré. — 2, faisceau pyramidal direct dégénéré.

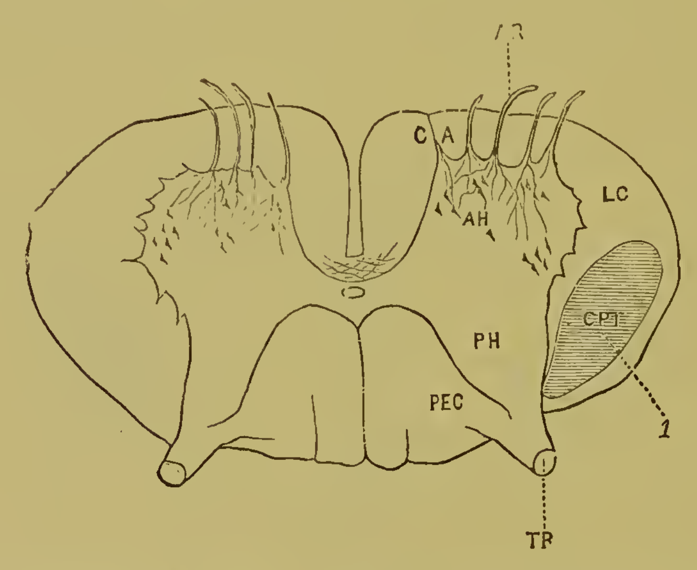


Fig. 70. — Dégénération secondaire descendante du faisceau pyramidal croisé consécutive à une lésion du cordon latéral du même côté (d'après BYRON BRAMWELL). — On suppose que la lésion est située au-dessus de la coupe figurée ici et qu'elle porte sur le cordon latéral droit. — 1, faisceau pyramidal dégénéré du côté droit.

cule cérébral, mais pas au delà, — disions-nous dans notre première édition. — Aujourd'hui cette étude a été complétée.

Kahler et Pick ont vu le prolongement pédonculo-cérébral de la lésion du système pyramidal. « Dans la partie externe du tiers moyen de l'étage

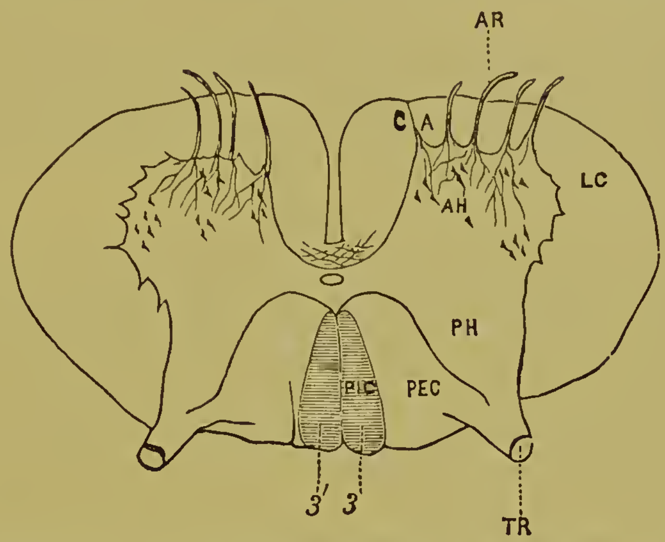


Fig. 71. — Dégénération secondaire ascendante des cordons de Goll (d'après Byron Bramwell). On suppose que la lésion est située au-dessous de la coupe, dans les cordons de Burdach. — 3,3', Cordons de Goll dégénérés.

inférieur des pédoncules cérébraux, ces auteurs ont trouvé de nombreux corps granuleux. Ces points ont été reconnus sclérosés sur des coupes pratiquées après durcissement dans l'acide chromique. Les sillons compris entre les circonvolutions frontales et occipitales étaient grêles et durs, les sillons précentral et central très larges et très profonds. » Charcot, qui cite ces faits, ajoute que, chez une femme autopsiée par lui, des corps granuleux existaient aussi dans le pied du pédoncule.

Plus récemment, Kojewnikoff (de Moscou) a publié[1] un fait plus complet de sclérose latérale amyotrophique, dans lequel la dégénérescence des faisceaux pyramidaux se propageait à travers tout l'encéphale. Dans le pédoncule, la lésion occupait le tiers moyen du pied, symétriquement des deux côtés; plus haut, on la retrouvait dans le troisième quart de la partie postérieure de la capsule interne; de là, elle allait dans les circonvolutions qui bordent le sillon de Rolando, plus marquée dans la frontale ascendante que dans la pariétale ascendante, jusqu'à la substance grise corticale, qui ne présentait aucune altération.— Il n'y avait, du reste, dans le cerveau aucun foyer pouvant faire supposer que cette lésion du système pyramidal était secondaire.

Charcot et Marie ont confirmé l'existence de ces lésions corticales; ils ont noté la disparition des grandes cellules motrices de l'écorce, au niveau du lobule paracentral, et la lésion intracérébrale de toute la partie

[1] Kojewnikoff; *Archives de Neurologie*, 1883 et 1886, — et *Centr. f. Nervenheilk.*, 1885.

du centre ovale correspondant au faisceau pyramidal. En tous ces points ils ont constaté l'existence de « corps granuleux ». Lumbroso[1] a confirmé l'existence de ces corps granuleux tout le long du trajet du faisceau pyramidal.

Cela dit sur la distribution de la lésion, nous ajouterons que, comme nature, elle rentre dans la catégorie des scléroses fasciculées : destruction, disparition plus ou moins complète, des tubes nerveux ; développement exagéré corrélatif du tissu conjonctif.

A côté de ces lésions de la substance blanche, on trouve dans la *substance grise* une altération analogue à celle de l'atrophie musculaire ; la lésion est limitée aux cornes antérieures, les groupes cellulaires de la colonne de Clarke, à la région dorsale, restant absolument intacts[2].

Cette lésion est en général développée surtout à la région cervicale ; quelquefois encore très nette à la région dorsale, elle va en s'atténuant vers la région lombaire.

Dans le *bulbe*, il y a une altération du même ordre. Les noyaux d'origine des nerfs moteurs bulbaires (grand hypoglosse, spinal, facial, noyaux moteurs du trijumeau et du pneumo-gastrique) sont détruits comme les cornes antérieures de la moelle[3].

La nature de la lésion est toujours la même : atrophie scléreuse ou pigmentaire des grandes cellules nerveuses, développement corrélatif exagéré de tissu conjonctif.

Dans les racines antérieures et leurs nerfs, rares tubes tout à fait vides de myéline : quelques tubes granuleux ; la lésion la plus répandue est l'atrophie simple. Il existe toutefois une discordance absolue entre le degré des lésions médullaires et les altérations du système nerveux périphérique[4].

Dans les muscles, dont l'altération n'est point uniforme et se produit par envahissement successif des divers faisceaux, il y a aussi atrophie simple de la fibre musculaire, avec conservation de la striation et sclérose interstitielle. Seulement l'élément irritatif de prolifération conjonctive dominerait ici plus que dans la maladie d'Aran-Duchenne. — Une lipomatose plus ou moins abondante peut se développer et masquer l'atrophie. C'est ce qui arrive notamment pour la langue, quand l'hypoglosse est atteint.

[1] LUMBROSO ; *Lo Sperimentale*, mai 1888. — Anal. in *Revue des Sciences médicales*, tom. XXXIII, pag. 493.

[2] WEISS a toutefois signalé, dans un cas, l'atrophie et la disparition des cellules ganglionnaires des cornes postérieures.

[3] Voy. DEBOVE et GOMBAULT ; *Archives de Physiologie normale et pathologique*, 1879 ; MURATOW ; *Neurol. Centr. bl.*, 1er septembre 1891.

[4] JOFFROY et ACHARD ; *Archives de Médecine expérimentale et d'Anatomie pathologique*, 1890, pag. 434.

En résumé, on voit qu'anatomiquement il y a superposition des lésions de la sclérose descendante et des lésions de l'atrophie musculaire progressive.

Quant à l'ordre de développement, c'est la sclérose latérale qui se produit la première, puis vient la lésion des cornes. C'est donc, sans lésion encéphalique antérieure et avec la bilatéralité, la reproduction des cas de sclérose descendante avec amyotrophie dont nous parlions tout à l'heure.

L'Histoire clinique tracée par Charcot est basée sur une vingtaine de cas, mieux étudiés d'abord au point de vue anatomo-pathologique.

« Parésie progressive de certains muscles, bientôt suivie d'atrophie et le plus souvent de contracture de ces muscles, ou de phénomènes analogues à cette contracture, tels sont les phénomènes qui traduisent d'une façon générale la sclérose latérale amyotrophique ». Ainsi la définit Charcot.

Cette maladie était autrefois confondue avec l'atrophie musculaire progressive, et, en effet, elle présente avec le type Aran-Duchenne de l'atrophie myélopathique des symptômes communs : 1° l'atrophie musculaire envahissante ; 2° les contractions fibrillaires ; 3° la conservation fréquente de la contractilité faradique dans les muscles déjà atrophiés.

Mais, à côté de cela, il y a des éléments de distinction : 1° Dans l'atrophie musculaire progressive, l'impuissance motrice est surtout due à l'atrophie elle-même ; l'élément paralytique, sans être complètement étranger à la maladie, y est cependant très secondaire. Ici, au contraire, cet élément est très net et très important. — 2° La rigidité des membres paralysés, les contractures, sont des phénomènes tout à fait caractéristiques et sont en rapport avec la sclérose latérale. — 3° Les troubles de sensibilité, qui manquent dans la maladie d'Aran-Duchenne, se présentent ici avec des caractères variés : douleurs spontanées plus ou moins vives, engourdissement ou fourmillements, douleurs provoquées par la pression ou par la traction des masses musculaires.

Voilà les caractères cliniques isolés. Voyons maintenant l'enchaînement des symptômes et l'évolution de la maladie.

Le début est marqué par un affaiblissement de la puissance motrice, *parésie* commençant le plus souvent dans les membres supérieurs, sans fièvre, sans malaise appréciable, ou après des fourmillements et des engourdissements.

En même temps que la parésie, l'émaciation apparaît déjà. L'atrophie et la parésie ne sont pas irrégulièrement distribuées sur quelques muscles, comme dans l'atrophie musculaire progressive ; elles frappent un membre en masse, de l'extrémité à la racine, assez uniformément.

Mais l'atrophie n'est pas assez intense pour expliquer à elle seule l'impuissance motrice. L'élément parétique est évident et indépendant.

En même temps, il y a des contractions fibrillaires dans les muscles, qui sont frappés faisceau par faisceau et conservent encore longtemps leur contractilité électrique. Cette dernière peut être, toutefois, altérée; il n'est pas rare d'observer une réaction de dégénérescence partielle, portant sur un petit nombre de muscles.

Bientôt apparaissent la rigidité spasmodique, les véritables *contractures* dans les membres.

A ce moment, les mouvements, encore possibles, sont souvent accompagnés d'une trémulation qui se produit aussi dans certains déplacements artificiellement provoqués chez le malade : c'est la trépidation épileptoïde, l'épilepsie spinale, telle que nous l'avons décrite dans le tabes dorsal spasmodique.

Les membres prennent alors une attitude toute spéciale, déterminée à la fois : 1° par l'atrophie de certains muscles et l'action non balancée des antagonistes ; 2° par les contractures.

Le bras est appliqué le long du corps ; les muscles de l'épaule résistent quand on veut l'éloigner. L'avant-bras est demi-fléchi et en pronation. On ne peut détruire cette position qu'avec une certaine force et en déterminant de la douleur. Le poignet est fléchi aussi, et les doigts sont fortement appliqués contre la paume de la main.

C'est là une attitude tout à fait caractéristique et qui n'appartient nullement à l'atrophie musculaire.

Chez quelques-uns, la tête est fixée par la raideur des muscles du cou. Les malades ne peuvent sans effort et sans douleur la mouvoir en aucun sens. — Dans un cas de Charcot, les contractures empêchaient l'ouverture de la bouche.

A un degré plus avancé, l'émaciation est à son comble : les éminences thénar et hypothénar ont entièrement disparu, la paume de la main est excavée, l'avant-bras et le bras sont réduits à l'état de squelette. Les membres conservent encore l'attitude qu'ils avaient prise, mais la rigidité spasmodique a diminué.

Les mains se déforment et revêtent l'aspect de « griffes » tout à fait identiques à celles du type Aran-Duchenne de l'atrophie musculaire primitive.

Il faut se rappeler cependant que, dans quelques cas rares, une lipomatose luxuriante peut masquer l'atrophie (fait de O. Barth).

D'autre part, il peut se former à la longue des rétractions fibro-tendineuses, qui rendent les déformations permanentes.

Les *réflexes tendineux* sont habituellement exagérés dans les membres supérieurs et inférieurs. Florand insiste, en outre, tout spécialement sur l'exagération du réflexe mentonnier (*chin-reflex*), ou réflexe massétérin (*jaw-jerk*), ou phénomène de la mâchoire inférieure. Pour le rechercher, on appuie une règle ou une tige quelconque en bois sur les canines ou les petites molaires inférieures, puis on frappe sur cette

tige avec un marteau à percussion (Beevor, de Watteville[1], Rybalkin[2]); — ou encore on percute directement l'insertion tendineuse du masséter, au niveau de la partie postérieure de la branche horizontale du maxillaire inférieur (Charcot[3]). A l'état normal, il ne doit se produire aucune secousse ; mais, dans certains états pathologiques (sclérose latérale amyotrophique, états fébriles), la percussion de la tige provoque des soubresauts de la mâchoire.

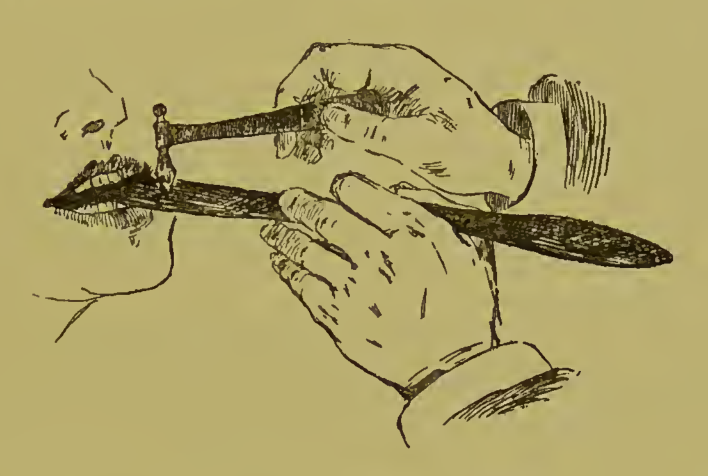


Fig. 72. — Exploration du réflexe massétérin (d'après Blocq et Onanoff).

D'autres réflexes, également imperceptibles à l'état physiologique, les *réflexes périostiques* par exemple, deviennent apparents dans la maladie qui nous occupe : la percussion des os de l'avant-bras détermine des mouvements de flexion et de pronation.

Tous les symptômes débutent en général par un des membres supérieurs ; de là, ils s'étendent bientôt à l'autre : il y a alors paraplégie cervicale. — Après deux, six, neuf mois, quelquefois plus, les membres inférieurs se prennent aussi, et cela de la manière suivante :

Au début, c'est de la parésie. Seulement, et c'est là un fait important, il n'y a pas d'atrophie musculaire contemporaine. Jusqu'aux dernières périodes, les muscles conservent leur relief et leur consistance, ce qui contraste avec les muscles des membres supérieurs.

Il n'existe aucun trouble objectif de la sensibilité ; pas de complication du côté de la vessie ou du rectum, ou de tendance à la formation d'eschares. Du côté de la sphère psychique, Marie a signalé une diminution de l'intelligence et des symptômes de neurasthénie[4].

[1] De Watteville ; *Neurol. Centr.*, 1886.
[2] Rybalkin ; *Centr. f. Nervenh.*, 1886.
[3] Charcot ; *Archives de Neurologie*, 1885, pag. 24.
[4] Westphal (*Soc. de Psych. de Berlin*, 11 mai 1885) et Zacher (*Neurol. Centr.*, 1886, pag. 551) avaient déjà attiré l'attention sur la coexistence de la paralysie générale et de la sclérose latérale amyotrophique.

La parésie augmente graduellement. D'abord le malade sent ses membres lourds, il a peine à les détacher du sol ; puis, il ne peut plus marcher que soutenu par des aides ; la station finit par devenir impossible ; il reste confiné au lit ou dans son fauteuil.

L'impuissance motrice n'est pas seulement produite à ce moment par la paralysie ; un élément important s'y est ajouté : les contractures, d'abord transitoires, puis permanentes.

Quand le malade est au lit ou assis, les jambes s'étendent ou se fléchissent brusquement et gardent quelque temps cette position involontaire. Les crises s'accentuent ensuite : le membre peut être transformé en une barre rigide qu'on soulève tout d'une pièce en le prenant par un bout ; il y a en même temps de la trémulation. La rigidité s'exagère quand le malade veut marcher ; les jambes se raidissent, le pied se tourne. Et c'est là la cause principale de l'impossibilité de la marche et de la station. Bientôt les contractures deviennent permanentes et les membres s'immobilisent dans l'extension ou la flexion.

La nutrition reste normale pendant longtemps; à la longue seulement, on constate quelques mouvements fibrillaires et un peu d'atrophie; à ce moment, la rigidité s'amoindrit, sans jamais disparaître en entier.

C'est là la deuxième période ; à la troisième apparaissent les phénomènes bulbaires.

Les phénomènes bulbaires de la troisième période sont en quelque sorte obligatoires ; ils n'ont encore jamais manqué dans les cas observés. Nous allons décrire sommairement ce syndrome, que nous étudierons mieux plus tard : la *paralysie labio-glosso-laryngée*.

1° Il y a paralysie de la langue : gêne de la déglutition et difficulté pour articuler les mots, pouvant aller jusqu'à la perte absolue de la parole. Bientôt on observe un certain degré d'atrophie : la langue est rapetissée, ridée, vallonnée et agitée de mouvements vermiculaires.

2° Il y a paralysie du voile du palais : parole nasonnée, gêne de la déglutition [1].

3° L'orbiculaire des lèvres est aussi paralysé : bouche élargie transversalement par l'action prédominante des autres muscles de la face ; sillons naso-labiaux très accentués. La physionomie prend un air pleurard. La bouche reste quelquefois entr'ouverte, notamment après le rire ou les pleurs, et laisse écouler une salive visqueuse qui peut être sécrétée en grande abondance.

4° La paralysie du pneumogastrique produit des troubles graves de respiration et de circulation, qui entraînent, par asphyxie ou arrêt du cœur, la mort du malade déjà affaibli par une alimentation insuffisante.

Pour la Marche de la maladie, le trait caractéristique est la rapidité

[1] L'anesthésie pharyngée est également un phénomène habituel.

d'évolution. Tandis que l'atrophie musculaire progressive marche très lentement et dure des années, ici les événements se précipitent : il est exceptionnel que la durée de l'affection dépasse trois ou quatre ans ; elle est, en moyenne, de dix-huit mois à deux ans ; assez fréquemment elle est seulement de quelques mois.

Ainsi, après quelques mois, l'atrophie des membres supérieurs a déjà atteint un degré que l'atrophie musculaire progressive ne réalise qu'après un temps beaucoup plus long. De même, les membres inférieurs sont envahis d'une manière précoce, tandis que dans la maladie d'Aran-Duchenne ils ne le sont que très tard.

La Terminaison habituelle se fait par les symptômes bulbaires (cœur ou poumon), qui se présentent aussi, mais rarement, dans l'atrophie musculaire progressive.

A côté du tableau typique que nous venons de tracer, il faut dire un mot des formes exceptionnelles, qui sont du reste peu nombreuses. Dans quelques cas, la maladie a commencé par les membres inférieurs; dans d'autres, un seul membre reste atteint; quelquefois, c'est la forme hémiplégique, etc.

Dans plusieurs cas, on a noté le début par des symptômes bulbaires. Déjerine nie la possibilité d'un pareil début, qui est cependant admise par Charcot et Marie. A condition que les noyaux du pneumo-gastrique et du spinal demeurent indemnes, rien ne s'oppose théoriquement à une pareille évolution ; si, au contraire, ces noyaux sont pris, le malade meurt avant que les cordons latéraux aient eu le temps d'être envahis.

A l'appui de l'opinion de Charcot, Perret a rapporté un fait dans lequel le bulbe a été atteint tout d'abord ; le membre supérieur droit, puis les membres inférieurs, ont été frappés successivement ; le membre supérieur gauche a été envahi en dernier lieu. — Krishaber a également signalé, parmi les phénomènes prémonitoires de l'affection, l'abolition des réflexes du pharynx et du larynx.

Marie distingue trois modes de début, bien différents les uns des autres :

A. Les premiers phénomènes se montrent du côté des *membres supérieurs :* ils consistent en une atrophie musculaire localisée tout d'abord sur les petits muscles des mains, et tout à fait analogue aux autres amyotrophies qui siègent à ce niveau.

B. Les symptômes initiaux sont d'ordre *bulbaire :* mouvements fibrillaires et gêne dans le fonctionnement des lèvres, légers troubles de la déglutition, etc.; ce n'est que plus tard que les membres présentent tels ou tels troubles de l'appareil musculaire.

C. Les premières manifestations consistent dans l'apparition d'une *paralysie spasmodique* ; l'atrophie musculaire n'existe pas, ou est si peu marquée qu'au point de vue purement objectif elle est négligeable.

Nous observons depuis quelques années un cas intéressant à plusieurs points de vue et dans lequel le début bulbaire ne peut être mis en doute. Il s'agit d'une dame chez laquelle l'affection a débuté en 1888, il y a par conséquent six ans. Les premiers phénomènes qui ont attiré l'attention sont, d'une part, l'impossibilité de prononcer certaines lettres et de retenir la salive par suite d'une paralysie de l'orbiculaire des lèvres; d'autre part, une intense salivation; puis est survenue une atrophie très prononcée du type Aran-Duchenne; enfin, les membres inférieurs ont été atteints à leur tour de paraplégie spasmodique. Ce cas est remarquable, non seulement par son mode de début, mais encore par la longue durée de l'affection.

L'Étiologie est encore très obscure, ce qui s'explique par le petit nombre de cas qui ont été étudiés. L'hérédité n'a été que rarement signalée [1]. L'âge de prédilection paraît être de 26 à 50 ans. Erb et Seeligmuller ont cependant signalé le développement de l'affection dans la première enfance. Les femmes semblent être plus souvent atteintes, mais il faut se rappeler que les études principales ont été faites à la Salpêtrière, où les femmes seules étaient autrefois admises. Le froid, l'humidité, le saturnisme (Weir Mitchell), ont été souvent indiqués.

Le Diagnostic se fera assez facilement pour les maladies de la moelle que nous connaissons déjà. — L'*ataxie locomotrice* a des symptômes complètement différents. — Dans l'*atrophie musculaire progressive* (type Aran-Duchenne primitif), il n'y a pas de contractures, les membres ne sont pas frappés en masse, la marche est moins rapide, l'atrophie précède la parésie, les troubles bulbaires sont plus rares. — L'âge du début, le mode d'envahissement et les réactions musculaires, sont tout à fait différents dans les *myopathies*. — L'*atrophie musculaire d'origine névritique* s'accompagne généralement d'une abolition des réflexes tendineux, de troubles sensitifs; la contracture y fait défaut. — Le *tabes dorsal spasmodique* ne présente pas d'atrophie musculaire; il ne débute pas par les bras, ne présente pas de phénomènes bulbaires, évolue plus lentement, etc.

Le Pronostic est toujours très grave. On n'a pas encore vu d'exemple de guérison. Mais l'avenir peut réformer cette proposition.

Les Traitements mis en usage jusqu'ici n'ont donné que peu de satisfaction. On a proposé l'administration de l'iodure et du bromure de

[1] Seeligmuller, Féré (*La Famille Neuropathique*; *Archives de Neurologie*, 1884), ont cependant cité des cas où la sclérose latérale amyotrophique a pu être observée chez plusieurs sujets d'une même famille.

sodium, les bains tièdes, les révulsifs sur la colonne vertébrale, le phosphure de zinc. L'emploi de l'électricité, en raison du caractère spasmodique de l'affection, paraît formellement contre-indiqué.

La Physiologie pathologique générale de la maladie a été conçue de différentes façons.

Pour les uns (Charcot), les cordons latéraux sont d'abord altérés ; la lésion débute par la partie médullaire du faisceau pyramidal proprement dit ; de là, les symptômes habituels de ces lésions : parésie et contractures avec trémulations. Puis les cornes antérieures sont envahies, et alors il y a atrophie musculaire.

La lésion se propage des cordons aux cornes, non d'une manière diffuse par la névroglie, mais d'une manière systématique par les éléments nerveux eux-mêmes.

L'altération débute le plus souvent par la région de la moelle qui correspond aux membres supérieurs ; de là, elle s'étend vers en bas : puis enfin elle remonte vers le bulbe.

Dans la première et la troisième périodes, la lésion s'étend très vite aux cellules grises, tandis que cette extension ne se fait que très tard ou pas du tout dans la deuxième phase du processus. C'est un fait curieux qu'il faut actuellement constater simplement, sans pouvoir en donner l'explication.

Pour d'autres auteurs, l'altération initiale porte sur la substance grise.

Vierordt a publié [1] un fait dans lequel il considère la lésion des cornes antérieures comme plus âgée que celle des faisceaux pyramidaux.

Quoi qu'il en soit de cette question pathogénique, on peut dire qu'il y a bien, dans la sclérose latérale amyotrophique, un groupe morbide à part, qui doit être distingué de l'atrophie musculaire progressive d'un côté, et du tabes dorsal spasmodique de l'autre.

Tous les auteurs n'ont pas admis cette manière de voir. Certains, Leyden en particulier, refusent de voir dans l'affection que nous décrivons une entité morbide nettement caractérisée.

Charcot, plus récemment, revenant sur la question de la sclérose latérale amyotrophique, a répondu aux objections de Leyden en établissant à nouveau l'autonomie et le caractère spasmodique de cette maladie.

Leyden [2] refuse, avons-nous dit, de voir dans la maladie en question une entité à part ; il cherche à confondre, dans un même groupe morbide, la sclérose latérale amyotrophique avec l'atrophie musculaire (type Aran-Duchenne), ou avec la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne, ou avec des myélites diffuses. Voici ses arguments :

[1] Vierordt ; *Arch. f. Psych.*, XI, 2 ; — anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VIII, pag. 331.

[2] Leyden ; *Maladies de la moelle*, 1879.

1° Dans la sclérose latérale amyotrophique, la paralysie serait *atonique* ; il n'existerait pas de symptômes spasmodiques.

2° L'atrophie musculaire serait le symptôme dominant, et il ne s'agirait pas d'une *paralysie* atrophique, en ce sens que le stade de paralysie initiale ferait défaut.

3° Il n'existerait qu'une forme de paralysie bulbaire : celle qu'a décrite Duchenne (de Boulogne) ;

4° Enfin les lésions de la sclérose latérale amyotrophique n'auraient rien de spécifique ; l'altération de la substance blanche de la moelle porterait aussi bien sur les faisceaux antérieurs que sur les faisceaux latéraux (pyramidaux).

Après avoir ainsi énoncé les objections de Leyden, qui compromettraient l'autonomie de la sclérose latérale amyotrophique, Charcot les réfute une à une.

Il montre d'abord la nature spasmodique de l'affection, l'existence des contractures, les réflexes tendineux exagérés, etc., cela par deux observations nouvelles et par onze faits empruntés aux auteurs. Il y a cinq ou six faits contradictoires ; mais, outre qu'ils sont en infériorité numérique par rapport aux autres, plusieurs sont incomplètement étudiés, et d'autres (ceux de Leyden notamment) contiennent de vrais phénomènes spasmodiques.

Charcot réfute ensuite la seconde objection de Leyden par les observations de Leyden lui-même, dans lesquelles il montre la réalité du stade paralytique précédant l'atrophie, qui n'est plus ici le phénomène primitif.

Quant à l'identité de nature de la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne avec les accidents bulbaires de la sclérose latérale amyotrophique, Charcot cite des faits qui ne permettent pas cette assimilation. Nous y reviendrons à propos de l'étude de la paralysie labio-glosso-laryngée elle-même[1].

[1] FLORAND rapproche, au contraire, avec VULPIAN, DÉJERINE, ROTH, FRIEDENREICH, les deux affections au point de les identifier ; pour lui, la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne ne serait que la forme bulbaire de la sclérose latérale amyotrophique ; loin de restreindre à son profit le cadre de cette dernière, comme le veut Leyden, la maladie de Duchenne serait tout entière, d'après les auteurs que nous venons de citer, absorbée par la maladie de Charcot.

« L'analogie des symptômes, déclare FLORAND *(Gazette des Hôpitaux*, 1887, pag. 600), l'analogie des lésions, la coïncidence fréquente, presque nécessaire, des deux affections, sinon au point de vue symptomatique, du moins au point de vue anatomo-pathologique, permettent de conclure à l'identité de nature. Il faut bien savoir, en effet, que si dans la sclérose en plaques, dans l'ataxie, dans l'atrophie musculaire, on peut voir, à un moment donné, survenir quelques troubles bulbaires, ceux-ci s'éloignent tout à fait du syndrome labio-glosso-laryngé de Duchenne. Le plus souvent, on se trouve en face de phénomènes dus à l'atrophie de la langue et des muscles de la face, et on a alors de la paralysie par atrophie et non plus de la paralysie avec atrophie. Cette distinction, très subtile en apparence, a, dans le cas particulier, une importance considérable. La question devient

Reste enfin l'objection anatomique. Charcot fait ici remarquer que l'altération des faisceaux antérieurs, quand elle existe, est tout à fait insignifiante (sur les planches de Leyden lui-même); elle fait même parfois complètement défaut (Flechsig). La lésion des faisceaux pyramidaux peut fortuitement déterminer, par contiguïté et non par continuité, une réaction inflammatoire relativement légère dans les cordons antérieurs [1]. Voilà tout.

Dans le bulbe, si l'on considère la grande distance qui sépare les pyramides antérieures des noyaux moteurs, on est bien obligé d'admettre que la sclérose du faisceau pyramidal a des rapports très étroits avec l'altération dégénérative de la substance grise.

Enfin nous avons vu plus haut que les faits de Kahler et Pick et de Kojewnikoff établissent le prolongement pédonculo-cérébral de la lésion du système pyramidal, qui devient, dans sa totalité, le siège anatomique de la maladie en question. — Toutefois il n'est pas possible de voir dans une lésion cérébrale primitive l'origine des troubles de la sclérose latérale amyotrophique et de considérer cette dernière comme résultant d'une double dégénérescence descendante consécutive à des altérations de l'écorce [2].

La lésion du faisceau pyramidal fait, en effet, souvent défaut dans la zone pédonculo-cérébrale, et on la voit souvent limitée à l'axe médullaire lui-même [3]; or dans la dégénérescence descendante, la lésion progresse régulièrement de haut en bas et ne s'accompagne qu'exceptionnellement de troubles bulbaires et d'atrophie musculaire.

Tout concourt, conclurons-nous donc avec Charcot, « à confirmer l'autonomie clinique et anatomo-pathologique de la sclérose latérale amyotrophique, et, à mesure que le nombre de faits grossira, l'unité nosographique de cette affection ressortira avec plus d'évidence ».

évidemment facile quand surviennent les phénomènes spasmodiques. A l'appui de notre thèse, nous ferons d'ailleurs remarquer la disparition totale, depuis bon nombre d'années, des observations de paralysie labio-glosso-laryngée en tant que maladie isolée, telle que Duchenne l'a décrite ».

Et, plus loin : « Presque toujours, la sclérose latérale, qui a débuté par des phénomènes médullaires, se termine par des phénomènes bulbaires ; quelquefois ceux-ci constituent le début de l'affection ; enfin, d'autres fois, ils se développent en même temps que les phénomènes de paralysie, d'atrophie et de contracture du côté des membres supérieurs et inférieurs. Quand on les observe seuls, on peut en conclure qu'ils ont tué le malade par leur gravité et leur intensité, sans laisser aux phénomènes médullaires le temps de se développer. »

[1] Voy. les Considérations générales que nous avons énoncées relativement aux myélites systématisées et diffuses, pag. 445.

[2] Voy., ce que nous disons, dans les IIIe parties, au chapitre de la paralysie labio-glosso-laryngée, des paralysies pseudo-bulbaires.

[3] JOFFROY et ACHARD ; *loc. cit.*

CHAPITRE VII.

PARALYSIE ATROPHIQUE SPINALE INFANTILE.

Avant de commencer l'étude d'une maladie, nous avons cru le plus souvent utile de donner un tableau sommaire de l'affection, qui sert de définition. C'est ce que nous allons faire avant d'entreprendre la description détaillée de la paralysie atrophique de l'enfance.

« Chez un enfant, garçon ou fille, normalement conformé, ne présentant à la naissance aucune atteinte de la motilité, et dont l'âge varie de quelques jours à 4 ans (plus souvent de 1 à 3 ans), éclate soudain, sans cause appréciable et en pleine santé, un état fébrile d'une durée de vingt-quatre heures à quelques jours (rarement plus de huit), accompagné quelquefois de symptômes convulsifs, et immédiatement suivi de paralysie du mouvement avec conservation de la sensibilité ; souvent complète et généralisée dès le début, cette paralysie, qui n'atteint que par exception les membres supérieurs isolément et qui affecte presque toujours la forme paraplégique, éprouve bientôt une rémission dans son étendue et dans son intensité ; elle se retire de certaines parties où elle s'était d'abord montrée, et se fixe, en se localisant de plus en plus, dans d'autres, lesquelles se trouvent alors (et alors que l'organisme est en voie d'accroissement) vouées à l'atrophie, aux déformations, en un mot aux divers désordres qu'engendrent, d'une part les altérations de nutrition et l'impuissance motrice prolongée, d'autre part la prédominance de l'action des muscles sains sur celle des muscles paralysés. »

On a dans ce tableau, emprunté à Laborde, une image résumée et fidèle de la maladie.

C'est en 1774 qu'Underwood donne, en Angleterre, la première description de la maladie ; à la suite paraissent une série de travaux cliniques, parmi lesquels nous citerons ceux de Heine en 1840, de Rilliet et Barthez en 1851. Une étude beaucoup plus complète en est faite par Duchenne (1861), qui l'appelle paralysie atrophique graisseuse de l'enfance. En 1864, paraissent en même temps deux monographies importantes par leur richesse clinique : la Thèse de Duchenne fils [1], soutenue à Montpellier quoique faite à Paris, et la Thèse de Laborde [2].

A ce moment, l'HISTOIRE CLINIQUE est faite : nous allons la résumer ; nous verrons ensuite l'historique, plus récent, qui est relatif à l'anatomie pathologique.

[1] DUCHENNE fils ; Thèse de Montpellier, 1864, n° 28.

[2] LABORDE ; Thèse de Paris, 1864, n° 163.

Il faut se rappeler seulement que cette maladie est désignée dans les auteurs sous des noms différents. Pour Rilliet et Barthez, c'est la *paralysie essentielle de l'enfance*; le mot n'est pas exact, parce que ce n'est plus aujourd'hui une paralysie essentielle. Pour Duchenne, c'est la *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance*; mot inexact encore, la dégénérescence graisseuse des muscles n'est pas constante. Pour Bouchut (1862), c'est la *paralysie myogénétique*, désignation qui méconnaît l'origine spinale de la maladie, généralement admise aujourd'hui, etc., etc. Nous préférons le mot assez simple : *paralysie atrophique spinale infantile*, qui caractérise l'affection par son origine spinale, actuellement démontrée.

Charcot divise l'évolution clinique en deux périodes. Nous en admettons quatre, à l'exemple de Vulpian et Laborde; la description devient ainsi plus claire.

Ces quatre périodes sont :

1° Période de début : invasion, début fébrile;

2° Période de paralysie plus ou moins complète et généralisée;

3° Période de rémission et de localisation des phénomènes paralytiques;

4° Période d'atrophie musculaire et de déformation des membres.

Première période (période d'invasion). — Le début subit, en pleine santé, peut se faire suivant trois modes : *a.* état fébrile ordinaire; *b.* accidents convulsifs, avec ou sans fièvre; *c.* aucun symptôme.

a. La *fièvre* est très fréquente : on la trouverait quarante fois sur cinquante, d'après Laborde; seulement elle est très courte, souvent fugace; elle ne frappe pas toujours l'attention des parents et précède souvent l'arrivée du médecin; son intensité est très variable. Voilà pourquoi tous les auteurs ne signalent pas ce phénomène.

La soudaineté du début est un de ses meilleurs caractères. Si elle reste légère, il n'y a que du malaise, un peu d'agitation, de la somnolence. Si elle est violente, il y a une grande agitation, puis de l'abattement, la peau brûlante et sèche, le pouls à 110 et 150. Quelquefois on note, en même temps, des tiraillements, des douleurs dans les membres et le rachis.

Le médecin ne trouve dans aucun organe la cause locale de cette fièvre, et il attend pour poser son diagnostic, pensant à une fièvre éphémère, à une fièvre continue, à une maladie générale, etc.

La durée en est très courte : quelques heures, une nuit, vingt-quatre ou quarante-huit heures ; quelquefois, mais plus rarement, sept à huit jours ; exceptionnellement au delà.

Le type est le plus souvent continu, quelquefois rémittent.

b. Les *convulsions* sont assez fréquentes, sans être habituelles; elles se présentent dans les membres, rarement à la face ; elles sont souvent toniques et ne s'accompagnent pas de phénomènes cérébraux. Il est

difficile, du reste, de distinguer ces accidents des autres convulsions qui surviennent si fréquemment chez les enfants et pour des causes si variées.

Les contractures vraies et caractérisées sont un phénomène rare, dont on aurait, d'après Laborde, exagéré la fréquence.

c. Enfin, la période prodromique peut manquer entièrement. Un enfant, au moment où la marche devrait commencer, se trouve paralysé; ou bien, s'il marche déjà, il tombe tout d'un coup paralysé, sans accidents ni phénomènes précurseurs. Le plus souvent, c'est le matin, au réveil, que l'on trouve l'enfant ainsi paralysé (*paralysis in the morning* de West). Duchenne fils a signalé ce mode de début 7 fois sur 70 observations.

Le nombre de ces faits, sans prodromes fébriles, est artificiellement augmenté par le défaut d'attention des parents, et surtout des nourrices, qui laissent souvent passer inaperçus des phénomènes initiaux réels.

Deuxième période (période de paralysie). — La paralysie survient avec ce caractère essentiel qu'elle arrive d'emblée à son *summum* de généralisation. Elle se restreindra ensuite, mais ne s'étendra pas. Elle n'est pas progressive. Tout ce qui doit être atteint l'est immédiatement.

L'apparition de la paralysie, lorsqu'elle est précédée d'une période fébrile, coïncide avec le retour de la température à la normale; elle est, en quelque sorte, critique de la fièvre.

La paralysie affecte diverses formes.

a. Elle peut être *généralisée* (quatre membres, tronc et col). Le petit malade, mis sur ses jambes, s'affaisse et tombe. On remarque souvent à son front les traces de ces chutes imprévues que les bras paralysés n'amortissent pas. L'enfant ne peut pas même se tenir assis: les reins cèdent et la tête vacille en avant, en arrière, ou sur l'épaule.

En même temps que généralisée, la paralysie est complète; cependant elle est plus complète aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Les sphincters restent intacts[1], et il n'y a pas de tendance à la formation d'eschares.

b. Le mode *paraplégique* est aussi très fréquent.

c. Les autres formes sont rares et appartiennent plutôt à la période de rémission; telles sont: la *paralysie d'un membre*, l'*hémiplégie croisée*, etc. — L'hémiplégie ordinaire n'appartiendrait jamais, d'après Laborde, à la paralysie atrophique vraie; cependant Déjerine et Huet[2] ont insisté, ces derniers temps, sur l'existence d'une *forme hémiplégique* de la paralysie spinale de l'enfance, qu'ils ont rattachée à des lésions portant sur la substance grise d'un seul côté de la moelle (téphro-

[1] Heine a signalé toutefois, dans quelques observations, de l'incontinence d'urine au début.

[2] Déjerine et Huet; *Archives de Physiologie*, 1er avril 1888.

myélite unilatérale). — Médin a signalé la paralysie des nerfs moteurs bulbaires, tels que le moteur oculaire externe[1], le facial et l'hypoglosse.

La paralysie ne s'accompagne d'habitude ni de contracture, ni d'exagération des réflexes tendineux ou de trépidation épileptoïde, comme la lésion des cordons latéraux.

L'*intégrité complète de la sensibilité* contraste avec ces troubles moteurs si accentués. Peut-être y a-t-il quelques douleurs, quelques fourmillements, que l'on peut constater chez les enfants les plus grands ou chez les adultes[2]; mais il n'y a pas d'anesthésie, du moins permanente et en rapport avec la paralysie motrice. De même, l'*intelligence* ne subit aucune altération.

La *contractilité électrique* faradique disparaît rapidement dans les muscles les plus atteints. Duchenne a constaté cette disparition, plusieurs fois, dès le cinquième jour, le plus souvent au septième ou au huitième jour. La contractilité galvanique persisterait plus longtemps; il y a donc *réaction de dégénérescence*. Les investigations électriques ne sont nullement douloureuses. Ces faits ont une certaine importance pronostique : tout muscle qui, quelques semaines après le début, ne réagit pas, est menacé d'être perdu pour la vie.

Les *réflexes* (tendineux et cutanés) sont en général diminués ou abolis.

La guérison peut survenir à la fin de cette période et se produire au bout de deux ou trois semaines ; il s'agit alors de la *paralysie temporaire de l'enfance*, de Kennedy.

Troisième période (période de rémission et de localisation des phénomènes paralytiques). — Ici commence la deuxième période de Duchenne et de Charcot (nos deux premières phases formant leur période d'acuité).

Il se présente alors un fait remarquable : la paralysie, qui était généralisée, quitte un certain nombre de muscles et se localise à certains groupes musculaires ou à certains muscles. C'est de deux à six mois après le début que commence cette rémission. Elle se fait quelquefois d'emblée, mais plus souvent elle est progressive. La paralysie se limite d'abord à un ou deux membres, et puis secondairement, dans le membre, elle se circonscrit à quelques muscles. La contractilité électrique reparaît progressivement, avec la motilité, dans les muscles libérés.

Voici la marche généralement suivie : La paralysie disparaît d'abord dans les parties supérieures, puis dans les inférieures ; elle quitte rapidement le col, le tronc et les membres supérieurs, et se fixe dans les

[1] Certaines ophtalmoplégies de l'enfance, avec leurs conséquences (strabisme, etc.), semblent reconnaître pour cause une poliomyélite infantile.

[2] Ces douleurs sont quelquefois si vives qu'elles ont pu en imposer pour un rhumatisme articulaire aigu et servir à caractériser une *forme douloureuse* de l'affection (LAURENT ; Thèse de Paris, 1887).

membres inférieurs (forme paraplégique). Plus rarement, elle suit une marche inverse, et alors la paralysie se localise dans un membre supérieur. Exceptionnellement, elle se localise au tronc ou au cou.

Après ce premier temps de localisation, la paralysie se circonscrit à certains muscles. Tous les muscles peuvent être le siège de ces localisations définitives, mais certains le sont plus souvent que d'autres.

Ainsi, le groupe antéro-externe des muscles de la jambe (long extenseur commun des orteils, extenseur propre du gros orteil, jambier antérieur, long et court péroniers latéraux), et plus spécialement encore ceux de la flexion abductrice du pied (extenseur commun, péroniers latéraux), sont des muscles de prédilection.

Les muscles du pied sont rarement atteints; les gastro-cnémiens souvent au contraire.

Au membre supérieur, le deltoïde est fréquemment atteint; sa portion claviculaire est souvent frappée en même temps que le muscle grand dentelé, au lieu que ses autres segments sont associés à la paralysie du sous-épineux et du rhomboïde. Le faisceau supérieur du trapèze ne participe pas à la paralysie du reste du muscle. Les autres muscles peuvent être pris, mais beaucoup plus rarement.

Quelquefois il y a une forme croisée : le bras et la jambe sont pris du côté opposé.

Enfin, dans les cas exceptionnels où le tronc et le cou restent atteints, les muscles lombaires ou sacro-spinaux s'atrophient quelquefois.

Quatrième période (période d'atrophie et de déformation). — Cette rémission de la troisième période une fois faite, la localisation définitive et irrémédiable est accomplie. Il faut connaître l'état du malade à ce moment. Les symptômes que nous allons énumérer tiennent, d'une part à la systématisation anatomique du processus, d'autre part au jeune âge des sujets (*arrêt de développement*).

1. L'*atrophie* musculaire est le phénomène essentiel; elle peut apparaître de très bonne heure, dès le premier mois, surtout au second. Le muscle, réduit à l'état fibreux, peut disparaître en entier; quelquefois l'atrophie est masquée par l'accumulation graisseuse.

2. Les *os* sont frappés d'arrêt de développement; du côté malade, ils restent bien plus courts et plus grêles que du côté sain; la différence de longueur a pu, dans certains cas, dépasser 20 centimètres. Les fractures n'y sont pas rares (Berbez, Potherat); les déviations osseuses juxta-articulaires ont été également observées[1]. — Cette altération n'est, du reste, pas en rapport avec l'atrophie musculaire. Quelquefois elle est très accentuée avec des muscles très peu altérés, et réciproquement; Seeligmuller aurait même observé un allongement des os dans les membres atrophiés. — Ce sont des lésions indépendantes; c'est un

[1] Lorenz ; *Wien. med. Woch.*, 1887, n° 27.

trouble trophique direct, qu'il est impossible de rattacher à l'immobilité du membre.

3. Le membre paralysé et atrophié devient le siège d'un refroidissement permanent; la peau, graisseuse et épaissie, ou au contraire mince et fragile, est cyanosée dans les parties déclives; il n'est pas rare d'observer des ecchymoses[1]. Charcot fait remarquer qu'on note en même temps une diminution du calibre des vaisseaux. Ces deux circonstances sont peut-être solidaires.

On a, dans ces derniers temps, signalé aussi quelques *troubles trophiques* dans la paralysie spinale de l'enfance.

Nepveu[2] a recueilli dans le service de Verneuil des cas d'ulcère à marche lente, de gonflement violacé avec vésicules et légères ulcérations, de vésicules ulcéreuses, de petites exulcérations, sur des membres frappés antérieurement de paralysie atrophique. Th. Anger a également observé des troubles trophiques dans la paralysie infantile : un ulcère assez étendu et à marche très lente dans un cas, une pseudarthrose rebelle avec une suture osseuse suivie d'un commencement de consolidation, puis résorption du cal, dans un autre.

Nicaise a aussi présenté à la Société de Chirurgie un fait d'Onimus dans lequel on constata des *engelures* dans le domaine des nerfs frappés autrefois de paralysie infantile[3]. La formation de *callosités* dans les régions soumises à des pressions ou à des frottements a été également signalée. Le système pileux est fréquemment hypertrophié et la sécrétion sudorale exagérée dans le membre paralysé.

D'après Verneuil, ce ne seraient pas là des troubles trophiques directs, analogues à ceux qui accompagnent les blessures des nerfs; seulement l'affection laisse après elle un membre atrophié, sur lequel une cause occasionnelle pourra amener des altérations cutanées.

4. Des *déformations* et des *attitudes vicieuses* sont le résultat de l'atrophie de certains muscles et de l'action non compensée des antagonistes. Ce sont des déformations et des attitudes paralytiques qu'il faut opposer aux déformations par contractures.

a. *Au pied*, c'est un *pied bot paralytique*. A cause de la prédominance indiquée de la lésion sur les extenseurs, ce n'est pas un pied bot talus. Le plus souvent, c'est un équin en général combiné, soit varus, soit valgus. Le plus fréquent est encore l'*équin varus* : le malade marche sur le bord externe du pied.

Ces divers pieds bots sont essentiellement paralytiques, avec laxité extrême des parties (ligaments) qui entourent l'articulation ; on imprime au membre tous les mouvements que l'on veut (*membres de Polichinelle*). Cette laxité des jointures, jointe au refroidissement du membre,

[1] Voisine ; Thèse de Paris, 1889.
[2] Nepveu ; *Bulletin de la Société de Chirurgie*, 1879, pag. 282.
[3] Nicaise ; *Société de Chirurgie*, 14 mai 1879.

constitue un bon signe pour distinguer ce pied bot acquis du pied bot congénital.

Souvent aussi, en même temps que pied bot, il y a *pied plat*. Onimus a attiré l'attention sur ce fait en prenant l'empreinte graphique du pied sur un papier noirci. Normalement, on trouve un vide entre la marque du talon et la marque de la saillie antérieure. Ce vide disparaît dans le pied plat. Dans la marche normale, le pied opère un mouvement de roulement du talon sur les orteils. Quand il y a pied plat, la surface de frottement devient beaucoup plus considérable, ce qui gêne la marche.

On remarque alors que les malades marchent souvent mieux dans le sable (les parents notent cela au bord de la mer). En général, la surface d'appui est en rapport avec la mobilité du milieu : ainsi, les poissons ont une surface d'appui plus grande que les animaux terrestres, et les oiseaux une plus grande que les poissons. C'est ce qui explique que les pieds plats marchent mieux sur le terrain mouvant des plages.

Un remède orthopédique indiqué contre le pied plat est l'application d'une plaque de liège qui relève la région moyenne de la plante du pied.

Quelquefois le pied des petits malades a l'apparence d'un pied creux quand il est tenu en l'air ; mais il devient un pied plat sous l'influence du corps quand on l'applique, soit par terre, soit sur le papier noirci.

b. *Au membre inférieur*, les déformations sont variables, et l'impuissance motrice peut être plus ou moins étendue. Ainsi, vous voyez quelquefois dans la rue des malheureux qui marchent sur les genoux, en traînant derrière eux de petites jambes grêles. D'autres fois, tout le membre inférieur est pris (membre complet de Polichinelle) ; les malades ne peuvent plus marcher qu'avec des artifices. Ils se traînent sur les ischions (culs-de-jatte), ou bien ils transportent alternativement chaque pied avec la main (malade de Duchenne). Les muscles du bassin et du tronc suppléent alors aux muscles des membres inférieurs.

Un certain nombre de *luxations* dites *congénitales de la hanche* sont aujourd'hui rapportées à une paralysie spinale survenue pendant la période fœtale de l'existence ou dans les premiers mois de la vie extra-utérine, et localisée sur les muscles pelvi-trochantériens. Verneuil et Reclus se sont faits les champions de cette idée, déjà émise par Vulpian.

c. *Au tronc*, la plupart des auteurs admettent, contrairement à l'opinion de Bouvier, qu'il peut survenir des courbures *scoliotiques* de la colonne par suite de la paralysie atrophique de certains muscles vertébraux[1] ; la cyphose et la lordose seraient beaucoup plus rarement produites par ce mécanisme. Quelquefois il y a des courbures de compensation, à cause des attitudes imposées.

d. *Au membre supérieur*, l'atrophie du deltoïde entraîne l'aplatisse-

[1] Messner a tout récemment (*Centr. f. Chir.*, 1892, n° 44) rapporté, dans une statistique de 156 cas de scoliose, 8 cas où la déviation reconnaissait manifestement pour origine une paralysie infantile. — Cette scoliose n'est pas fixe ou ne le devient que tardivement ; elle ne s'accompagne pas de torsion de la colonne.

ment de l'épaule, avec dépression plus ou moins profonde, disjonction et écartement des surfaces articulaires, dislocation du bras, qui pend le long du corps. Telle est la disposition la plus fréquente. Charcot [1] a récemment observé un cas d'atrophie musculaire du type scapulo-huméral, assez analogue au type juvénile de la myopathie progressive. Quant aux déformations de la main (*main bote*), qu'il ne faut pas confondre avec les déformations de même ordre consécutives aux lésions cérébrales, leur existence même est mise en doute et ne repose guère que sur un fait de Brunicke, où il fut constaté une paralysie des muscles extenseurs, supinateurs et interosseux.

Ces déformations sont éminemment paralytiques. Cependant des *contractures* peuvent se développer secondairement et intervenir comme élément pathogénique.

Seeligmüller [2] a insisté sur ce symptôme. Quand, dit-il, la paralysie atrophique a frappé une partie des muscles qui meuvent une articulation et que l'enfant veut faire un mouvement avec le membre paralysé, toute l'impulsion volontaire se concentre sur les muscles restés sains, qui se contractent; la pression que cette contraction imprime au membre ne peut pas être corrigée à cause de la paralysie. Alors chaque nouvelle impulsion volontaire, agissant dans le même sens, aggrave la situation et aboutit au raccourcissement fixe, à la contracture.

Adams [3] a également insisté sur ce symptôme, et il a fait remarquer avec raison les difficultés que sa présence peut susciter pour distinguer la vraie paralysie atrophique de certaines autres paralysies spasmodiques de l'enfance, qui dépendent plutôt d'une lésion encéphalique, de l'atrophie cérébrale notamment.

Une fois ces lésions et ces déformations définitives constituées, la maladie est arrêtée. Le sujet vit très longtemps et il meurt de toute autre chose ; seulement il reste avec des *infirmités indélébiles*.

Il faut également tenir compte, dans la pathogénie des déformations, de certaines *rétractions tendineuses* sur lesquelles Blocq a attiré l'attention, et qui résulteraient, d'après lui, de la rupture des fibrilles tendineuses, amenée par le tiraillement des muscles raccourcis, et de la cicatrisation de ces fibrilles. Erb fait encore intervenir la prolifération du tissu conjonctif interposé aux faisceaux musculaires atrophiés.

Au niveau des membres atteints, l'excitabilité électrique demeure abolie, les réflexes sont supprimés. Avec cela, la sensibilité, l'intelligence, les sphincters, restent intacts comme au début.

[1] Charcot ; *Bulletin médical*, 1890.

[2] Seeligmuller ; *Centralbl. f. Chir.*, 1878, pag. 18 (*Centralbl. f. Nerv.*, I, pag. 166).

[3] Adams ; *The Lancet*, 24 novembre 1877, pag. 768 (*Revue des Sciences médicales*, XV, pag. 528) ;

Voy. aussi Lorenz ; *Wien. med Woch.*, 1887 ;

Karewski ; *Arch. f. kl. Chir.*, 1888, pag. 346.

Heine a montré que cette maladie n'a pas d'influence sur la durée de la vie. Charcot cite une vieille habitante de la Salpêtrière, âgée de 70 ans, qui portait intactes les traces de la maladie qu'elle avait eue à 5 ans.

Jusqu'à Duchenne et Laborde, l'ÉTUDE ANATOMIQUE n'avait donné aucun résultat, d'où le nom de paralysie essentielle de l'enfance, donné par Rilliet et Barthez et la plupart des auteurs d'alors. Duchenne constata l'état graisseux des muscles, comme dans l'atrophie musculaire progressive ; d'où le nouveau nom de paralysie atrophique graisseuse de l'enfance, titre de la Thèse de son fils.

L'histoire contemporaine a modifié ces conclusions pour l'état des muscles. On a montré que la stéatose est un élément secondaire qui peut exister, mais qui peut manquer. Comme dans l'atrophie musculaire progressive, la lésion essentielle dans le muscle est l'atrophie simple de la fibre musculaire, avec conservation de la striation pendant très longtemps et prolifération des noyaux du sarcolemme[1]. Les lésions irritatives l'emportent sur les lésions passives. Dans une deuxième période, il y a substitution et surcharge graisseuses, qui peuvent dans certains cas atteindre un haut degré, mais aussi manquer totalement.

Cette lésion musculaire n'est pas la lésion unique et primitive : le siège initial est plus haut dans la moelle, dans les *cornes antérieures*.

En 1864, Laborde constate pour la première fois des altérations du système nerveux. Avant lui, il y avait eu quatre autopsies : une de Duchenne et deux de Rilliet et Barthez, dans lesquelles on n'avait pas fait d'examen du système nerveux, ou bien on n'avait fait qu'un examen superficiel et incomplet ; la quatrième autopsie appartenait à Fliess, qui avait trouvé une congestion des méninges. Dans deux cas, Laborde et Cornil signalent une altération des cordons antéro-latéraux.

La même année, Cornil, alors interne de Charcot, publie dans la *Gazette médicale* un cas dans lequel il y avait atrophie des cornes antérieures de la substance grise et des cordons antéro-latéraux. On n'avait pas vu l'atrophie des grandes cellules motrices. Seulement Duchenne

[1] DÉJERINE (*Société de Biologie*, 19 mars 1887) a également signalé l'hypertrophie d'un certain nombre de fibres musculaires ; il s'agit là d'une hypertrophie compensatrice, ou purement fonctionnelle, des faisceaux musculaires respectés par le processus atrophique.

Les os participent au processus atrophique : non seulement ils sont raccourcis et de calibre réduit, mais encore, au lieu de présenter, comme chez les sujets normaux, des surfaces planes, des arêtes, des gouttières, ils sont uniformément arrondis. Les *cartilages* et *ligaments* sont irrégulièrement déformés, épaissis en certains points, atrophiés ailleurs.

Enfin les vaisseaux des membres atteints sont rétrécis, et leur paroi se trouve notablement amincie ; d'après VULPIAN, ils ont subi à la fois un arrêt de développement et une destruction plus ou moins complète de leur tunique musculaire. L'aorte lombaire serait également étroite quand les deux membres inférieurs sont atrophiés.

conserva les préparations de Cornil, et, plus tard, on y a constaté la lésion caractéristique des grandes cellules, quand l'attention a été attirée sur ce point important.

Le premier fait bien observé d'atrophie des grandes cellules motrices des cornes antérieures appartient à Vulpian ; en 1866, il fut présenté par Prévost à la Société de Biologie. En 1867, Lockart Clarke publie un deuxième fait qu'il donne comme un cas d'atrophie musculaire progressive, mais qui, d'après Duchenne et Charcot, serait une paralysie infantile vraie : il note la désintégration granuleuse des mêmes cellules.

En 1870, une étude plus complète est faite par Charcot et Joffroy, alors son interne, à propos de la femme Wilson. A ce moment, Charcot pose déjà en principe que la lésion des cellules nerveuses motrices est un fait constant dans la paralysie atrophique de l'enfance.

Depuis lors, l'attention une fois attirée sur ce point, de nombreux faits confirmatifs ont paru. En 1870, on en a un de Parrot et de Joffroy (*Archives de Physiologie*), et un de Vulpian ; en 1871 et 1881, plusieurs de Roger et Damaschino (*Société de Biologie*, *Gazette médicale de Paris*), trois de Charcot (dans ses *Leçons*), ceux de Rosenthal, Recklinghausen et Roth ; enfin, plus récemment, ceux de Leyden, qui discute la nature du processus, mais confirme les résultats, etc.

En somme, c'est la même lésion que dans l'atrophie musculaire progressive, seulement avec une marche aiguë : atrophie des cellules nerveuses des cornes antérieures et développement du tissu conjonctif (fig. 73).

Pour Charcot, l'ordre des lésions serait le suivant : la lésion primitive est l'atrophie scléreuse des cellules : l'altération prend naissance là, et y reste systématisée. Secondairement, il y a une sclérose corrélative tout autour.

Damaschino et Roger avaient donné une autre interprétation : il y aurait d'abord myélite, inflammation de la névroglie, et secondairement atrophie des cellules. Leyden[1] a repris cette idée, et, sans l'opposer à celle de Charcot, admet des cas des deux espèces, répondant aux deux explications.

La plupart des faits publiés dans ces derniers temps, tout en confirmant la localisation de la maladie dans les cornes antérieures, indiquent aussi que la sclérose ne se limite pas absolument à ces cornes et que les *cordons latéraux* sont souvent altérés.

Tels sont les faits de Schultze[2], Roth[3], Turner[4], Taylor[5], Roger et Damaschino[6], etc.

[1] LEYDEN ; *Revue des Sciences médicales*, VIII, pag. 1.
[2] SCHULTZE ; *Virch. Arch.*, LXVIII, pag. 128.
[3] ROTH ; *Arch. f. path. Anat. u. Physiol.*, LVIII, pag. 2.
[4] TURNER ; *Medic. Times*, 15 fév. 1879.
[5] TAYLOR ; Même Recueil.
[6] ROGER et DAMASCHINO ; Congrès d'Amsterdam, 1879.

Aussi, après avoir rapporté plusieurs observations récentes, Selim Fahmy conclut-il dans sa Thèse : « Il est incontestable que, dans certains cas, la substance blanche de la moelle peut participer à la maladie[1] ».

Est-ce à dire qu'à cause de cela il faille, avec Lange[2], refuser toute autonomie, toute existence indépendante à la paralysie infantile, et la confondre avec toutes les myélites interstitielles ? Nous ne le croyons pas.

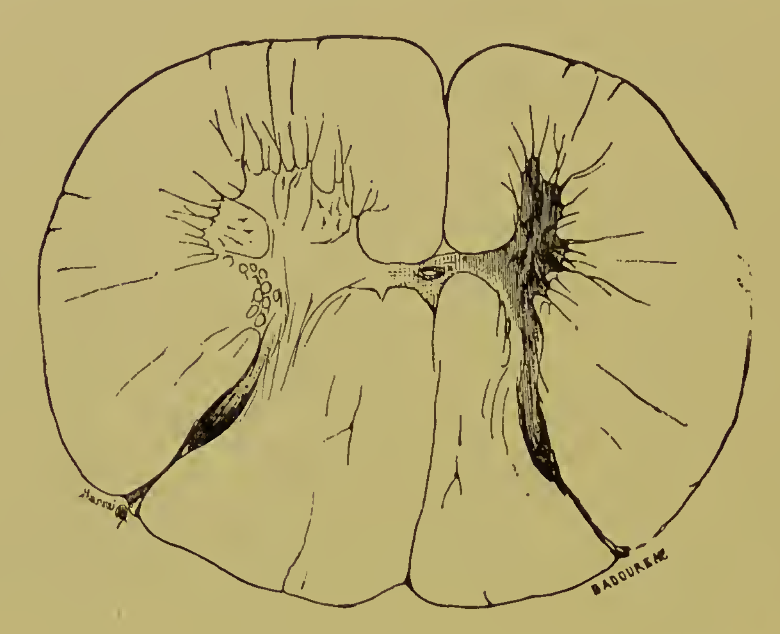


Fig. 73. — *Coupe de la moelle de la région cervicale dans un cas de paralysie infantile spinale du membre supérieur droit* (d'après Charcot). — Pièce recueillie à la Salpêtrière chez une femme morte de paralysie générale à l'âge de 50 ans. — Atrophie fibroïde de la corne antérieure du côté droit, émaciation consécutive de tous les faisceaux blancs dans la moitié correspondante.

Nous avons vu que, dans la sclérose latérale amyotrophique, la lésion s'étend un peu aux cordons antérieurs ; de même, ici, elle peut s'étendre à la substance blanche. Cela prouve simplement que la distinction entre les myélites systématisées et les myélites diffuses ne doit être acceptée qu'avec les réserves et dans les termes que nous avons indiqués quand nous avons dit que les lésions systématisées et les lésions diffuses peuvent se rencontrer sur le même individu[3].

[1] Selim Fahmy ; Thèse de Paris, 1880, n° 85.

[2] Lange ; *Hosp. tid.*, 2e série, I, pag. 433 (*Revue des Sciences médicales*, XV, pag. 529).

[3] La dernière observation de Schultze (*Neurol. Centralbl.*, 1882 ; — anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VIII, pag. 84) en est un nouvel exemple : outre la disparition presque absolue des cellules nerveuses, on constatait des altérations vasculaires très accentuées.

Nous citerons encore les travaux suivants qui viennent confirmer cette localisation :

Marie décrit à part les lésions de la paralysie infantile dans les cas anciens et dans les cas récents.

I. Dans les *cas anciens*, c'est-à-dire datant de 10 à 20 ans, le volume de la moelle est considérablement réduit dans son ensemble, du côté et au niveau de la lésion[1] : les parties altérées sont translucides; les grandes cellules des cornes antérieures ont disparu ou ne sont plus représentées que par quelques blocs protoplasmiques fortement colorés au carmin, sans prolongements, à contours arrondis ou obtus : les fibrilles nerveuses sont rares et, en place des éléments nerveux, on trouve un tissu fibrillaire de nature névroglique, à mailles plus ou moins serrées ; les vaisseaux sont épaissis, parfois dilatés.

»Ces altérations n'occupent d'ailleurs pas toute la hauteur des cornes antérieures ; loin de là, elles sont généralement unilatérales, et, dans les cas rares où elles siègent des deux côtés, les territoires atteints ne sont jamais complètement symétriques. Ordinairement ces altérations se montrent plutôt sous forme de *foyers*, occupant en hauteur un ou plusieurs centimètres, quelquefois davantage. Très souvent le foyer n'est pas unique ; il en existe deux, trois, quatre ou davantage, et ceux-ci peuvent être disséminés des deux côtés, ce qui fait que, par exemple, le bras gauche et la jambe droite seront paralysés chez un même sujet; ou, si les cellules du bras et de la jambe sont englobées dans ces foyers, on voit la paralysie infantile prendre la forme hémiplégique; on observerait aussi ces foyers, non seulement dans la moelle, mais dans le bulbe et la protubérance. Ces faits sont plus rares, ou du moins le tableau morbide auquel ils donnent naissance n'est pas en général rangé dans le cadre de la paralysie infantile vulgaire.»

II. Dans les *cas récents* (après quelques jours ou quelques semaines), «on n'est pas en présence d'un tissu plus ou moins induré, plus ou moins sclérosé, d'une cicatrice en un mot ; ce que l'on trouve, c'est, au

RUMPF ; 1882 ; cité in RAYMOND, *loc. cit.*, pag. 291 ;
DUPLAIX ; *Revue de Médecine*, 1882, pag. 966 ;
SAHLI ; *Deut. Arch f. kl. Med.*, 1883, pag. 360 ;
STADELMANN ; *id.*, tom. XXXIII, fasc. II ;
ARCHAMBAULT et DAMASCHINO ; cités in RAYMOND, *loc. cit.*, pag. 292 ;
MONEY ; *Brit. med. Journ.*, 23 février 1884 ;
BEEVOR : *Med.-chir. transact.*, 1885, pag. 205 ;
STRECKEISEN ; *Corr. bl. f. schweiz. Aerz.*, avril 1888, pag. 247 ;
RISSLER ; *Nordisk. medic. Arkiv.*, 1888 — Anal. in *Revue des Sciences médicales*, tom. XXXIV, pag. 524 ;
RIEDER, HERMANN ; *Münch. med. Woch.*, 1889, XXXVI, pag. 2.

Le récent atlas de BLOCQ et LONDE (1892) contient de fort belles planches démontrant également la lésion des cornes antérieures dans la paralysie infantile et la paralysie spinale aiguë de l'adulte.

[1] En dehors des parties directement atteintes par le processus morbide, la substance grise et la substance blanche de la moelle subissent, dans la région correspondant au membre atrophié, une « atrophie fonctionnelle » consécutive au défaut de fonctionnement de l'organe.

contraire, un véritable foyer *de ramollissement inflammatoire* (Roger et Damaschino) au sein de la corne antérieure. Ce foyer est caractérisé, à un faible grossissement, par l'aspect trouble de cette portion de la substance grise, dans laquelle on constate la présence de nombreux corps granuleux, soit libres dans des espaces où le tissu a été comme dissocié par une sorte d'épanchement inflammatoire, soit enclavés dans les mailles du tissu nerveux, soit encore englobés dans les gaînes lymphatiques périvasculaires.

»Au niveau de ces foyers, les cellules nerveuses ont complètement disparu ou bien se montrent en voie d'atrophie granulo-graisseuse, ou encore d'atrophie simple, avec tendance à la disparition des prolongements, de façon à revêtir plus tard cette forme de blocs plus ou moins arrondis que je vous ai signalée dans les cas de lésions anciennes.—Les fibres nerveuses sont, bien entendu, altérées elles aussi, et un certain nombre d'entre elles présentent l'aspect granuleux caractéristique.

»Quant aux vaisseaux sanguins, leurs altérations sont des plus manifestes; dans les points de la substance grise où siègent les altérations, on les trouve dilatés. Parfois même, dans les cas tout à fait récents, on pourrait constater leur oblitération par thrombose. Les noyaux de leurs parois sont en voie de prolifération, et ces parois elles-mêmes se montrent épaissies. En tout cas, ces altérations vasculaires sont très nettement marquées[1].

»Nous sommes donc ici», affirme Marie, «en présence d'un processus d'inflammation franche, d'une véritable *myélite* survenant, je vous l'ai dit, par *foyers*. Si au point de vue de la localisation de ces foyers en hauteur, nous avons peu de remarques à faire, puisqu'ils ont des degrés d'extension tout à fait variables, il n'en est pas de même pour ce qui concerne leur localisation dans le sens antéro-postérieur et dans le sens transversal.

»Dans le sens antéro-postérieur, ces foyers siègent très nettement dans la corne antérieure ; ils ne dépassent ordinairement pas en arrière le col de celle-ci. — Dans le sens transversal, ils semblent avoir une certaine prédilection pour les régions antéro-externe et antéro-interne de la corne antérieure ; mais, par cela même qu'ils ont une tendance à se porter en dehors, ils empiètent assez souvent sur la partie du cordon antéro-latéral qui avoisine la partie externe de la corne antérieure. Ces foyers de ramollissement inflammatoire aigu ne sont donc pas, comme le disent la plupart des auteurs, essentiellement limités à la substance grise, ils peuvent aussi porter sur la substance blanche.»

Marie explique ces localisations par l'origine vasculaire de la maladie (fig. 74); chacune des *artères du sillon antérieur*, échelonnées tout le long

[1] DRUMMOND (*Brain*, avril 1885, pag. 14) et, tout récemment, GOLDSCHEIDER (*Soc. de Méd. int. de Berlin*, in *Semaine médicale*, 1 février 1893, pag. 51) ont insisté sur l'altération des vaisseaux qui se rendent aux cornes antérieures.

de la moelle et émanant de la spinale antérieure, se rend, non pas aux deux côtés de la moelle, mais seulement à l'une des cornes antérieures, et envoie en outre quelques filets dans la substance blanche voisine de

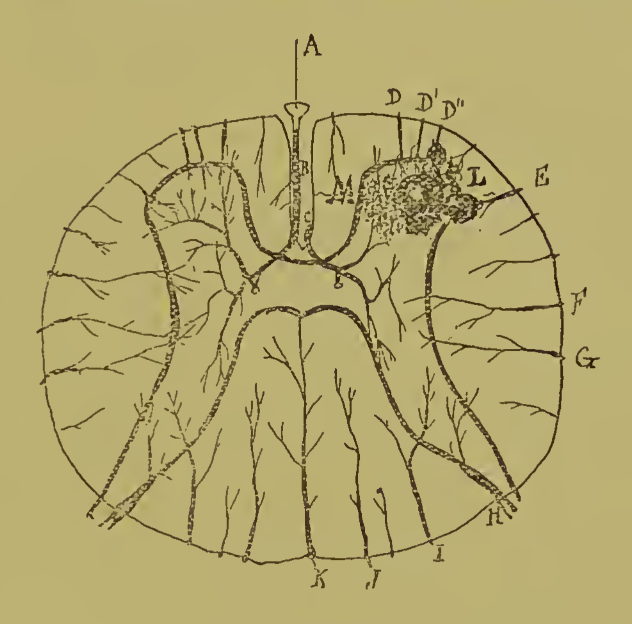


Fig. 74. — Schéma destiné à montrer le mécanisme de production, dans la paralysie infantile, des lésions de la corne antérieure (d'après MARIE).

A, artère spinale antérieure ; B, artère du sillon ; C, artère sulco-commissurale ; D, D′, D″, artères radiculaires antérieures ; E, artère latérale antérieure ; F, artère latérale moyenne. — Deux foyers de paralysie infantile ont été figurés ici, ayant chacun une origine différente ; l'un, M, est dû à une lésion primordiale de la branche de l'artère sulco-commissurale qui se distribue à la corne antérieure ; il est tout entier compris dans cette corne ; — l'autre, L, est dû à une lésion primordiale siégeant dans une des artères *radiculaires antérieures* ; il empiète sur la substance blanche du cordon antéro-latéral.

la corne antérieure. Les *artères radiculaires antérieures* ont une distribution à peu près analogue et pourraient également présider au développement des foyers de poliomyélite. L'un ou l'autre de ces systèmes, atteint d'embolie ou de thrombose infectieuse, peut servir de point de départ aux lésions de la paralysie infantile.

La lésion n'est pas bornée à la moelle, elle s'étend aussi aux racines nerveuses. On y trouve même un plus grand nombre de tubes altérés que dans l'atrophie musculaire progressive[1]. — On a aussi noté des lésions des nerfs, plus accentuées que dans la maladie chronique ; cet état du système nerveux périphérique expliquerait la disparition rapide de la contractilité musculaire.

[1] Cependant JOFFROY et ACHARD (*Archives de Médecine expérimentale*, janvier 1889, et 1891) ont noté l'absence de lésions inflammatoires dans les racines antérieures et les nerfs atrophiés.

Sander[1] a même constaté un autre fait curieux. Il y avait lésion atrophique des cellules à droite, comme dans l'atrophie musculaire, lésion des racines et des nerfs, et, en plus, dans l'hémisphère gauche, il y avait un développement insuffisant des circonvolutions ascendantes et du lobule paracentral (région motrice corticale). Rumpf[2] a rapporté, en 1885, un cas analogue[3].

En tout cas, il faut retenir la conception générale : la paralysie atrophique de l'enfance est anatomiquement la même maladie, à l'état aigu, que l'atrophie musculaire progressive à l'état chronique; c'est une myélite aiguë des cornes antérieures, une *poliomyélite* (πολιος, gris : Kussmaul), ou *téphromyélite* (de τεφρα, *cinis* : Charcot) *antérieure aiguë*.

L'Étiologie est toujours fort obscure.

On accuse souvent les *traumatismes*, les tiraillements exercés par une nourrice ou par une bonne, la compression d'un nerf par une fausse attitude dans le décubitus, etc. Tout cela n'est pas démontré. Ces causes externes peuvent quelquefois produire des paralysies plus ou moins transitoires, qui sont absolument différentes de la maladie qui nous occupe.

D'autres auteurs ont accusé le *froid*. Pour Bouchut, une des causes serait l'habitude de démailloter prématurément les enfants, de leur mettre des toilettes décolletées, etc. Ce sont peut-être là des causes occasionnelles, mais pas plus. Les paralysies *a frigore* (paralysie faciale, paralysie radiale) ont pour caractères habituels d'être passagères et très limitées.

Kennedy a accusé les troubles digestifs, l'irritation gastro-intestinale, la diarrhée, si habituelle chez les enfants. Il n'y a cependant aucun rapport de fréquence entre les deux choses.

Il n'y a de même rien de démontré relativement à la dentition, dont parlent les auteurs anglais et allemands.

Tout ce qu'on peut dire, c'est que la maladie débute le plus souvent dans une période d'évolution générale : éruption des dents, développement du cerveau, des os, etc.; époque d'évolution où la moindre cause occasionnelle peut entraîner une maladie comme celle-ci.

L'*hérédité névropathique* semble avoir une certaine influence prédisposante (Charcot, Déjerine[4]), comme dans la plupart des maladies

[1] Sander ; Voy. *Revue des Sciences médicales*, VI, pag. 88.

[2] Rumpf ; *Arch. f. Psych. und Nerven.*, 1885, heft 2, pag. 410.

[3] D'autres faits de même ordre ont été publiés depuis. — Voy. sur ce point : Sibut ; *De l'atrophie cérébrale d'origine périphérique* ; Thèse de Nancy, 1889-90, — et notre chapitre de l'atrophie cérébrale (pag. 409).

[4] Déjerine ; *L'Hérédité dans les Maladies du Système nerveux*, Thèse d'agrégation, 1886.

Voy. aussi Mathieu Sicaud ; *De l'étiologie héréditaire de la paralysie spinale infantile aiguë* ; Thèse de Paris, 1887.

du système nerveux; elle rend, d'une manière générale, la moelle plus vulnérable.

L'âge le plus fréquent est de 1 à 3 ans; le sexe est indifférent, la constitution et le tempérament aussi. Les enfants avaient en général une excellente santé antérieure.

Marie[1] s'est fait, dans ces derniers temps, le champion de la *théorie infectieuse* de la paralysie infantile spinale. Voici les arguments sur lesquels on peut, à l'heure actuelle, étayer cette opinion :

1° La paralysie infantile survient fréquemment à la suite de maladies infectieuses (rougeole, scarlatine, diphtérie, varicelle).

2° L'évolution cyclique de la paralysie infantile, son début brusque et pyrétique, les phénomènes généraux qui l'accompagnent, la chute précoce de la fièvre aussitôt que les paralysies apparaissent (phénomène analogue à ce qui se passe dans les fièvres éruptives, où l'éruption est, comme on dit, « critique de la fièvre »), militent en faveur de la notion d'infection.

3° On a signalé plusieurs *épidémies* de poliomyélite aiguë. Cordier (de Lyon)[2] en a observé, en deux mois, 13 cas sur une population de 1,500 habitants; — Leeghard[3] signale, dans une petite ville, 8 cas en moins de deux mois; — en 1890, Medin[4] apportait au Congrès de Berlin, la relation d'une épidémie de 44 cas observés au cours d'une même année; — enfin, Briegler[5] (d'Iéna) a vu se présenter à sa clinique 5 cas nouveaux dans l'espace de deux mois.

Colmer, en 1843, Strümpell et Bergenholtz, en 1881, faisaient déjà de la paralysie infantile une maladie infectieuse et épidémique.

4° Enfin, la susceptibilité des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle vis-à-vis des agents infectieux est démontrée par les recherches expérimentales de Roger, que nous avons déjà citées au chapitre de l'atrophie musculaire progressive.

La caractéristique de la maladie pour le Diagnostic est surtout dans la marche de l'affection, dans l'évolution tout à fait singulière des symptômes. « Il faut tenir compte avant tout, déclare Strümpell, de l'*acuité du début*, de la *paralysie flasque* qui vient après, avec production d'*atrophie* et *réaction de dégénérescence*, avec *extinction des réflexes*, mais avec *conservation de la sensibilité*. Si l'on prend note de ces circonstances, on sera suffisamment garanti contre toute confusion avec des maladies cérébrales ou autres. » Les difficultés du diagnostic

[1] Marie; *Traité des Maladies de la moelle*, pag. 444.
[2] Cordier : *Lyon médical*, 1887; — *Gazette médicale de Paris*, 14 janvier 1888.
[3] Leeghard; *Neurol. Centr.*, 1890, pag. 760.
[4] Medin; Congrès de Berlin (*Semaine médicale*, 27 août 1890, pag. 322); — *Hygœa*, septembre 1890.
[5] Briegler; *Inaugur. Dissert.*, Iéna, 1890.

se présentent quand il faut reconnaître la maladie à une période donnée, prise isolément.

La période fébrile n'a d'un peu spécial que la brusquerie du début et le peu de durée des accidents. Autrement la fièvre en soi n'a rien de particulier ; elle ressemble au début de toutes les autres maladies aiguës de cet âge, avec ou sans convulsions.

Quand la paralysie généralisée apparaît, c'est un élément de diagnostic important, caractéristique. Une hémorrhagie méningée s'accompagnerait de contractures tétaniques. Une hémorrhagie médullaire entraîne l'anesthésie, la paralysie des sphincters. La paralysie diphtéritique succède au croup ou à une autre manifestation diphtéritique, et se localise sur le voile du palais, etc.

Le diagnostic est donc assez facile à cette période, et il est important pour le traitement. Malheureusement le médecin n'est appelé qu'après.

Au moment de la rémission, si l'on connaît le fait même de la rétrocession des accidents, de leur localisation à un membre, c'est tout à fait caractéristique. Si cet élément échappe, il faut se rappeler que la paraplégie complète ordinaire est rare chez les enfants ; c'est à un traumatisme ou à un mal de Pott qu'on doit penser, états qui ont leurs symptômes propres. Les paraplégies réflexes succèdent à une lésion viscérale ou à une irritation cutanée antérieure.

Une paralysie limitée à un membre sera simulée seulement par une paralysie périphérique, dont on pénétrerait le plus souvent la pathogénie.

Les *paralysies obstétricales* (Danyau, Duchenne) répondent à la description, bien faite par Erb et reproduite dans une autre partie de cet ouvrage, des paralysies radiculaires du plexus brachial.

La *pseudo-paralysie syphilitique* des enfants (Parrot, Dreyfous) résulte, on le sait, non point d'une paralysie vraie, mais d'une fracture siégeant à l'union de l'épiphyse avec la diaphyse des os, et dont on retrouve facilement les caractères.

Les *lésions cérébrales*, congénitales ou non, se distingueront par la forme hémiplégique, les contractures, les troubles convulsifs, etc. Il faut avoir soin de distinguer les contractures des rétractions. La congénialité, quand elle existe, veut dire, en général, lésion cérébrale. Duchenne a posé ce principe : Il y a conservation de la contractilité électrique dans les lésions cérébrales, diminution ou perte dans les lésions spinales. Cette proposition, sans être absolue, est vraie pour la maladie qui nous occupe [1].

[1] Le diagnostic de la paralysie spinale de l'enfance avec l'hémiplégie spasmodique infantile a été fait en détail à la pag. 400.

Marie insiste (pag. 457 de son *Traité*), comme Vizioli et Strumpell, sur l'identité de nature (avec localisations différentes) des deux affections, qui reconnaîtraient l'une et l'autre une origine infectieuse, et auraient été observées simultanément chez différents sujets d'une même famille.

Les *myopathies primitives* diffèrent de la poliomyélite aiguë par leur évolution et la localisation habituelle de l'atrophie au niveau de la racine des membres. Le type myopathique Charcot-Marie (pag. 639) s'en rapprocherait le plus ; il s'en écarte par son développement lent et symétrique, l'absence ou le faible degré des déformations osseuses.

Les *paralysies hystériques* avec atrophie, survenant chez des enfants, se distingueront de la paralysie infantile par la conservation des réflexes, des réactions électriques, et la constatation des stigmates de l'hystérie.

Le *pied bot* se distingue du pied bot congénital (en dehors de la connaissance des antécédents) par sa nature paralytique, la laxité des ligaments, la forme habituelle de varus équin, etc.

Pronostic.— Cette maladie ne tue pas. Il y a cependant des réserves à faire sur la mort dans la période fébrile, qui est difficile à diagnostiquer. Il se peut que les accidents convulsifs mortels, si fréquents dans l'enfance, ne traduisent en réalité, dans nombre de cas, l'existence du stade initial de la poliomyélite antérieure.

Mais la maladie laisse des traces indélébiles, des infirmités incurables.

L'électrisation peut être utile au point de vue pronostique. Tout muscle qui, quelques semaines après le début, ne réagit pas, est menacé d'être perdu pour la vie.

De plus, il faut se rappeler que, dans un certain nombre de cas, la paralysie atrophique de l'enfance peut être suivie de divers autres accidents spinaux dans la vie ultérieure du sujet ; les *récidives* elles-mêmes de l'affection ne sont pas exceptionnelles (Duchenne, Laborde, Roger et Damaschino). — Nous y reviendrons à la fin du Chapitre VIII de cet article I, quand nous connaîtrons les autres maladies des cornes antérieures.

Pour terminer l'étude de la paralysie atrophique de l'enfance, il nous reste à parler du Traitement de cette maladie.

A la période de début, Laborde conseille le traitement antiphlogistique : ventouses scarifiées et aussi frictions mercurielles le long de la colonne vertébrale ; bains tièdes, émollients ; purgatifs, calomel. — Il est rationnel de ne point négliger, dans cette phase, le traitement pathogénique et de réaliser soigneusement l'antisepsie interne, en particulier par le sulfate de quinine, qui exercera en même temps une action modératrice sur la fièvre initiale.

La première indication à cette période, dit Selim Fahmy, est d'obtenir une révulsion énergique sur toute la surface cutanée. Dans ce but, Jules Simon donne tous les jours un bain d'air chaud de trois à cinq minutes de durée, et enveloppe les membres dans de la ouate saupoudrée de moutarde, qu'on change matin et soir. Souvent on se trouve bien de faire le long de la colonne vertébrale une application de ventouses sèches, ou bien de placer des vésicatoires volants, ou bien encore

de badigeonner avec de la teinture d'iode. Le séjour au lit est de rigueur.

Pour Hammond, l'ergot de seigle constitue le principal agent de traitement et doit être administré aussitôt que la nature de la maladie est déterminée. « Les jeunes enfants de six mois peuvent prendre jusqu'à dix gouttes d'extrait liquide trois fois par jour, et la dose peut être portée jusqu'à 2 gram. chez les enfants de un à deux ans... Même après que le premier stade, ou stade fébrile, a cessé, quand l'affection est uniquement caractérisée par la paralysie, avant que le stade atrophique ait commencé, l'ergot de seigle peut rendre de grands services et ne peut être surpassé dans ses effets par aucun autre moyen : il est en effet seul apte à juguler la maladie, ou tout au moins à en arrêter les progrès. Dès que la période d'atrophie est atteinte, on ne peut plus obtenir de bons résultats avec l'ergot de seigle. »

Quand la rémission des paralysies commence à se produire, il faut aider cette localisation. Les dérivatifs violents, les moxas, cautères, etc., inspirent à Laborde peu de confiance. Les frictions excitantes sur les muscles paralysés sont un bon moyen, en tout cas inoffensif. On emploiera de même les bains excitants, toniques, salés, ferrugineux, sulfureux ; l'hydrothérapie locale, le massage. L'électrisation a une valeur vraie, quoique Duchenne en ait exagéré l'importance. La gymnastique bien réglée peut être utile. Les mouvements non réglés facilitent au contraire les déformations. Il faut une gymnastique passive plutôt qu'une gymnastique active, et toujours bien surveillée.

La strychnine, que redoutait Laborde, est employée par Hammond, associée au fer et à l'acide phosphorique dans la formule suivante :

Sulfate de strychnine.	0,05	centigr.
Pyrophosphate de fer.	2	gram.
Acide phosphorique.	16	—
Sirop de gingembre.	80	—

Un enfant de 3 à 5 ans peut prendre une demi-cuillerée à café de cette mixture trois fois par jour ; pour les enfants au-dessous d'un an, il ne faut pas dépasser un demi-milligr. par jour, et, chez l'enfant au-dessous de 6 mois, il est même prudent de s'abstenir de ce médicament. « Je suis bien certain, ajoute Hammond, que la strychnine, employée par la voie hypodermique à doses graduellement croissantes, est plus efficace que lorsqu'elle est administrée par l'estomac. »

Jules Simon donne aussi 3 à 5 gouttes par jour de teinture de noix vomique, ou un demi-milligram. à un milligram. de sulfate de strychnine, pris dans une solution répartie sur toute la journée. On donne ce médicament six à huit jours, puis on suspend pour y revenir après huit jours de repos (Selim Fahmy).

Parmi les moyens locaux, une place importante doit être faite à l'*électricité*.

Voici comment Onimus emploie les courants continus : « Nous pro-

menons d'abord les électrodes d'un courant continu sur les muscles malades, en faisant par moments quelques interruptions, puis nous plaçons le pôle positif sur la colonne vertébrale et l'autre sur le trajet des nerfs qui se rendent aux membres atrophiés; et enfin, tant pour agir sur la circulation de la moelle que pour combattre l'excitation qui a pu être produite, nous maintenons sur la colonne vertébrale, sans interruption pendant deux ou trois minutes, un courant descendant de 10 à 25 éléments ; les séances durent de dix à douze minutes et doivent avoir lieu tous les deux jours.

» Après quelques semaines de traitement, il est utile, la plupart du temps, de le suspendre pendant quinze jours ou un mois, et d'insister alors sur les autres agents thérapeutiques qui doivent être employés simultanément, tels que bains sulfureux, massage, etc.

» Plus le début de l'affection est récent, plus on se trouve dans de meilleures conditions, et nous sommes convaincu qu'en employant avec prudence les courants continus dès que la période aiguë a cessé, c'est-à-dire huit ou dix jours après les premiers symptômes, on obtient des résultats bien plus satisfaisants.

» A cette période, il ne faut employer qu'un courant descendant sur la moelle, très faible (10 à 15 éléments) ; puis, peu à peu, on agit sur la moelle et sur les nerfs musculaires.

» Il est également utile d'électriser les muscles atrophiés avec des courants induits; mais, dans cette affection surtout, nous recommandons expressément de n'employer que les courants induits à interruptions rares. Rien n'est plus mauvais que les courants induits ordinaires : on ne parvient ainsi qu'à irriter les nerfs cutanés, à surexciter le système nerveux des enfants, et sans grand profit pour l'amélioration des muscles... Les enfants, même les plus délicats, supportent au contraire très bien les courants induits assez intenses lorsque les interruptions sont rares ; quant aux courants continus, en ayant soin de choisir des piles à action chimique faible, ils les tolèrent presque plus facilement que des adultes, et n'en éprouvent ni excitation ni sensation vraiment douloureuse [1]. »

Hammond [2] est tout récemment revenu sur les avantages du traitement électrique et a cité trois cas où la guérison *complète* est survenue après plusieurs mois de traitement.

Assez récemment, Helferich et Schüller [3] ont tenté de remédier à l'arrêt de développement des membres, et d'accroître artificiellement la croissance des os, par l'application d'une bande ou d un tube en caoutchouc placé autour de la racine du membre paralysé ; la stase veineuse ainsi provoquée, permettrait une nutrition plus complète des tissus. On

[1] ONIMUS ; *Guide* cité de Bonnefoy, pag. 165.
[2] HAMMOND ; *The Journ. of nerv. and ment. dis.*, janvier 1893, n° 1, pag. 27.
[3] SCHULLER ; *Deut. med. Zeit.*, 1888, pag. 1182.

sait que ce même moyen permet quelquefois d'obtenir la consolidation de fractures anciennes dont la coaptation spontanée n'a pu se produire.

Plus tard, il faut lutter spécialement contre les déviations, quand elles se forment. On pratique des manipulations réitérées pour redresser le pied. Bouvier cite une dame qui tenait pendant la nuit le pied bot de son neveu dans sa main; de varus équin, il était devenu seulement équin. On peut aussi provoquer de la part du petit malade tel ou tel mouvement approprié. Ainsi, on lui fait porter le pied sur un objet, sur un joujou placé près de lui; West propose même d'attacher le bras sain pour obliger l'enfant à agir avec le bras malade.

Enfin, on a imaginé des machines, des appareils mécaniques pour remédier aux déviations. Nous ne décrirons pas ces divers brodequins qui appartiennent à l'orthopédie (Voir sur ce point le livre de Dubrueil).

Duchenne, après ses travaux sur l'électrisation localisée et l'action des divers muscles, avait imaginé une bottine dans laquelle chaque muscle était remplacé par un petit ressort avec des tendons en soie passant dans des gaînes, mais la résistance élastique devient bientôt insuffisante; il faut alors des appareils rigides, métalliques.

Nous n'avons pas à parler non plus de la ténotomie et des diverses opérations chirurgicales dont l'indication ne se présente ici que quand la rétraction ancienne du muscle empêche le redressement orthopédique du pied.

En présence d'une paralysie infantile, après la période aigüe initiale (dont le traitement est identique à celui des myélites aiguës), nous prescrivons habituellement l'ensemble des moyens suivants [1]:

1° Tous les deux jours, application de courants continus (5 milliampères) le long de la colonne et sur les muscles atrophiés: 20 minutes de séance, avec 5 minutes de repos au milieu.

2° Massage méthodique et friction sèche de tout le corps, et spécialement des muscles atrophiés, tous les matins.

3° Vingt jours par mois, prendre à chaque repas une cuillerée de:

Biphosphate de chaux..............	10 gram.
Acide lactique........................	3 —
Eau..................................	300 —

En hiver, joindre à chaque repas une à trois cuillerées de:

Huile de foie de morue..............	aa 450 cent. cub.
Eau seconde de chaux................	
Eau de laurier cerise.................	100 —

4° En été, saison à Balaruc, Salies-de-Béarn, Salies-de-Moutiers,... Au printemps et à l'automne, donner 20 bains tièdes, de 10 minutes, avec 5 kilogr. de sel marin et une bouteille d'eaux-mères de Salies-de-Béarn.

[1] *Consultations médicales*, 1893.

5° Remplacer les muscles atrophiés par des appareils orthopédiques appropriés.

CHAPITRE VIII.

PARALYSIE SPINALE AIGUE DE L'ADULTE.

La maladie que nous venons de décrire est spéciale à l'enfance, mais elle a un analogue, bien plus rarement observé d'ailleurs, chez l'adulte : c'est la paralysie spinale aiguë de l'adulte, qu'il ne faut pas confondre au point de vue nosologique avec la maladie décrite par Landry sous le nom de *paralysie ascendante aiguë*. La nature spinale de cette dernière est aujourd'hui des plus contestées ; sans cela, d'ailleurs, elle rentrerait dans le cadre des myélites diffuses.

Historique. — Duchenne fils, en 1864, rapporte dans sa Thèse des faits intermédiaires de paralysie infantile survenant à 10, 15 ans. Puis il cite deux observations chez l'adulte, recueillies par son père[1] ou par lui.

Chez un homme de 22 ans, la maladie débute par des douleurs et de la fièvre ; puis survient une période de paralysie généralisée aux quatre membres. Après six semaines, rétrocession des phénomènes, localisation des paralysies. Bientôt les muscles s'atrophient. Le mouvement revient dans les muscles dont la contractilité électrique n'est pas profondément altérée et qui ne sont pas atrophiés.

Duchenne rapproche tout de suite cette maladie de la paralysie infantile. Le rapprochement est justifié surtout par la marche des phénomènes, généralisés d'abord, se localisant ensuite. C'est une marche absolument inverse de celle de l'atrophie musculaire progressive, qui débute insidieusement et se généralise peu à peu. Dès cette époque, la paralysie spinale aiguë de l'adulte existe cliniquement.

Après cela, Mayer à Berlin et Roberts en Angleterre publient des cas analogues. Dans la dernière édition de son *Traité de l'électrisation localisée*, Duchenne en rapporte une nouvelle observation.

Une jeune fille de 22 ans se réveille un matin avec de la fièvre, difficulté à mouvoir ses membres ; quelques fourmillements et des irradiations douloureuses. Bientôt elle est paralysée des quatre membres. Quatre jours après le début, la fièvre cesse. La paralysie dure deux mois, sans trouble aucun de la sensibilité, sans trouble de la miction et sans eschares. Vers le milieu du troisième mois, rétrocession des paralysies, mais disparition incomplète ; désordres irréparables avec atrophie de certains groupes musculaires ; pied bot paralytique.

[1] Duchenne a également décrit une *paralysie générale spinale antérieure subaiguë*, que l'on a tendance à faire entrer aujourd'hui dans le cadre des polynévrites. Nous y reviendrons aux chapitres des myélites diffuses et des névrites périphériques.

Il n'y a entre ces cas et la paralysie infantile que des différences tenant à l'âge du sujet atteint : les os ne s'arrêtent pas dans leur développement; les déformations sont donc moins radicales.

Charcot reprend la question dans ses *Leçons* [1]; il raconte deux observations intéressantes pouvant servir de transition (15 ans et 19 ans).— Depuis ces *Leçons*, le *Progrès médical* a publié deux nouveaux cas de Bernhardt et de Kussmaul [2]. — Charcot cite un dixième cas de Curning et un onzième qu'il aurait rencontré en Angleterre, avec Brown-Sequard, à la période d'atrophie.

Laveran [3] a raconté l'histoire d'un soldat qui, aux grandes manœuvres de 1876, couche sur le sol humide et se réveille avec un engourdissement du bras droit ; la paralysie atteint au troisième jour son maximum, et frappe le bras droit et la jambe gauche. Après douze jours, rétrocession de la paralysie. Un mois après le début, commencement de l'atrophie musculaire, qui fait de rapides progrès dans quelques muscles définitivement atteints.

A l'époque des *Leçons* de Charcot, il n'y avait pas eu d'autopsie, et on supposait la lésion des cornes antérieures par analogie avec la paralysie atrophique de l'enfance. La démonstration paraît avoir été donnée depuis.

En 1873, Gombault, interne de Charcot, a publié un fait très intéressant [4]. Chez une femme de 67 ans, la paralysie débute brusquement en pleine santé et atteint d'emblée son maximum, en laissant intactes la sensibilité, les fonctions du rectum et de la vessie, et sans eschares. Puis survient une période de réparation incomplète et d'infirmités définitives : atrophie des éminences thénar. État stationnaire et mort.

La lésion est concentrée dans les cornes antérieures : atrophie des cellules ; seulement la lésion n'est pas en foyer, comme dans la paralysie infantile.

Depuis lors, quelques autres faits un peu discutables ont été publiés par Chalvet [5] et par Petitfils [6]. Martineau a rapporté aussi un cas qui rentre plutôt dans la myélite aiguë diffuse que dans la myélite systématisée des cornes antérieures [7]. Leyden discute les trois observations précédentes et en cite deux personnelles, que Schwartz conteste à son tour [8]. Enfin Cornil et Lépine [9] ont publié un cas qui s'éloigne trop des observations classiques pour être utilisé ici ; nous le retrouverons ailleurs.

[1] CHARCOT ; *Maladies du Système nerveux*, tom. II, pag. 188.
[2] KUSSMAUL ; *Progrès médical*, 1875, nos 8 et 9.
[3] LAVERAN ; *Ibid.*, 1876, nos 11 et 12.
[4] GOMBAULT ; *Archives de Physiologie*, 1873.
[5] CHALVET ; Thèse de Paris, 1877.
[6] PETITFILS ; Thèse de Paris, 1873.
[7] MARTINEAU ; *Revue des Sciences médicales*, IV, pag. 527.
[8] SCHWARTZ ; *Ibid.*, VIII, pag. 213.
[9] CORNIL et LÉPINE ; *Ibid.*, VIII, pag. 214.

Nous citerons encore les observations de Erb [1] (3 observ.), Hermann[2] (2 observ.), Weisz[3], Schultze[4], Salomon[5] (4 observ.), Rosenthal[6] (2 observ.), Leyden (2 observ.), Lincoln[7], Clymer[8], Miles, Hammond[9], Althaus[10] (2 observ.), Barlow[11], Sturge[12] (3 observ.).

Enfin Franz Müller[13] a ajouté à l'analyse des faits précédents (que nous citons d'après lui) quatre observations nouvelles étudiées avec soin, et de l'ensemble de ces documents il a fait une étude complète de la maladie que nous allons résumer maintenant[14].

Étiologie. — Le rôle de l'*hérédité* n'est pas net. Dans une seule observation de Meyer, plusieurs membres de la même famille ont été atteints, et la mère d'une malade d'Hermann était restée cinq ans hémiplégique.

C'est entre 14 et 22 ans que la maladie se développe surtout. Mais voici le tableau complet dressé au point de vue de l'*âge* par Müller :

De 14 à 15 ans......	4 cas.	De 35 à 40 ans......	3 cas.
16 à 20 —	12	40 à 45 —	3
20 à 22 —	5	45 à 50 —	2
22 à 25 —	3	50 à 65 —	0
25 à 30 —	6	65 à 70 —	1
30 à 35 —	6		

Dans deux cas l'âge n'est pas indiqué.

Les *saisons* ne paraissent pas avoir d'influence sur le développement de la maladie. Le maximum a été d'un côté en août et septembre, de l'autre en janvier. Voici le tableau de Müller :

Janvier..	7	Avril..	1	Juillet.....	3	Octobre...	2	Dans 7 cas,
Février..	2	Mai...	1	Août......	7	Novembre..	2	le mois n'a
Mars....	1	Juin..	1	Septembre.	12	Décembre..	1	pas été noté.

[1] Erb ; *Arch. f. Psych.*, V, 3, pag. 767.
[2] Hermann ; Thèse de Paris, 1876.
[3] Weisz ; *Dissert.*, Breslau, 1875.
[4] Schultze ; *Virch. Arch.*, LXVIII, 1, pag. 140.
[5] Salomon ; *Berl. klin. Wochenschr.*, 1877, pag. 39.
[6] Rosenthal ; *Virch. Arch.*, LXXII, 3, pag. 325.
[7] Lincoln ; *Boston med. and surg. Journ.*, 1875, pag. 339.
[8] Clymer ; *Trans. of the Amer. neurol. Assoc.*, 1875, 1, pag. 15.
[9] Hammond ; *Ibid.*, pag. 217.
[10] Althaus ; London, 1878.
[11] Barlow ; Manchester, 1878.
[12] Sturge ; *Brit. med. Journ.*, juin 1879.
[13] Franz Muller ; Stuttgard, 1880, in-8° 106 pages.
[14] Voy. aussi la Thèse de Sauze. Paris, 1881, n° 238 ; — les travaux de Bourneville et Teinturier, Seguin, etc ;
Leclerc et Blanc ; *Lyon médical*, 1886 ;
Bock ; *La Clinique*, 21 mars 1889 ;
Eisenlohr ; *Deut. med. Woch.*, 18 septembre 1890 ;
Sterne ; Thèse de Nancy, 1890-91.

Le *sexe* ne paraît pas indifférent. Sur 47 cas, Müller trouve 34 hommes et seulement 13 femmes.

Comme cause occasionnelle, le *refroidissement* est expressément noté dans 25 observations.

Un malade de Duchenne, étant étudiant, avait parié, après quelques libations faites dans une réunion avec ses camarades, de se coucher nu dans la neige, et eut l'imprudence de mettre immédiatement son projet à exécution. Un sujet observé par Hermann se couche sur la terre humide après des marches et de grandes fatigues. Une malade de Kussmaul traverse un fleuve, étant en sueur, etc.

Les grandes fatigues (Althaus), le travail musculaire exagéré, les excès sexuels (Miles), favorisent le développement de la maladie. Mais c'est le refroidissement qui joue le rôle le plus considérable dans la production de la poliomyélite.

Les maladies aiguës peuvent aussi servir de cause occasionnelle. Ainsi, il y a deux cas après la rougeole et un après la variole. On a vu aussi un cas après l'accouchement.

Enfin dans neuf faits il est expressément noté qu'il n'y a pas eu de cause appréciable.

Symptomatologie. — Comme dans la paralysie atrophique de l'enfance, la maladie débute toujours subitement par des phénomènes généraux plus ou moins graves, atteint très rapidement son acmé, reste à ce maximum un temps variable, puis rétrocède, et, si la guérison n'est pas complète, la paralysie se fixe du moins sur un nombre restreint de muscles.

Après avoir donné cette caractéristique, Müller distingue deux périodes : la période d'invasion et d'établissement de la paralysie, la période de régression.

Première période. — La *fièvre* est, d'après Müller, un phénomène constant; dans les faits qui paraissent exceptionnels, elle a dû passer inaperçue, on n'a pas pris de température, etc.

Cette fièvre a, du reste, une intensité variable; elle peut être précédée ou accompagnée de phénomènes cérébraux (céphalalgie, somnolence, délire) ou de troubles gastriques (malaise, vomissements). Insignifiante dans certains cas, elle s'accompagne d'état typhique dans d'autres. Les convulsions font, chez l'adulte, habituellement défaut.

Elle dure de 1 à 33 jours. Dans 12 cas sur 22, la durée a été de 4 à 17 jours. On ne peut établir aucune relation entre l'intensité de la fièvre et la gravité de la paralysie : il y a une série de facteurs personnels, autres que le processus myélitique, qui interviennent.

Du côté de la *sensibilité*, les *douleurs* sont un symptôme presque constant du début de la maladie (35 fois sur 47 cas) ; elles sont en général erratiques et diffuses, sans se localiser d'une manière précise. Leur durée est variable.

Il y a une autre espèce de douleurs ressenties par les malades quand la paralysie a atteint son maximum ; elles dépendent alors de l'atrophie dégénérative du muscle et se distinguent des premières en ce qu'elles sont plus précises et mieux localisées dans les muscles, exagérées par la pression et les mouvements passifs.

Les *paresthésies* ont été souvent observées comme signes prodromiques : sensations de fourmillements, d'engourdissement, etc.

On peut supposer que ces phénomènes d'excitation sensitive passent inaperçus dans la paralysie de l'enfance à cause de l'âge des sujets. Charcot a en effet cité des cas de cette dernière maladie qui s'étaient accompagnés de douleur parce qu'ils s'étaient développés chez des enfants déjà en âge de rendre compte de leurs sensations.

Du reste, abstraction faite de ces phénomènes initiaux et passagers de sensibilité exagérée, l'*intégrité de la sensibilité* est un des caractères symptomatiques de la maladie. Les faits dans lesquels on a observé de l'anesthésie appartiennent à la myélite diffuse et non à la paralysie spinale aiguë.

Le symptôme capital de la maladie est la *paralysie musculaire.*

Elle débute très rapidement, quelquefois subitement, et atteint très vite ou même dès le début son maximum d'intensité ; elle peut continuer à s'étendre quelques heures ou plusieurs jours. Les membres paralysés sont flasques, sans aucun phénomène spasmodique.

Pour la forme de la paralysie, Fr. Müller a dressé le tableau comparatif suivant pour 46 cas de paralysie aiguë de l'adulte et 62 cas de paralysie atrophique de l'enfance :

	Adultes.	Enfants.
Paralysie des quatre membres	22	5
Paraplégie	11	9
Paraplégie cervicale	3	2
Hémiplégie	3	1
Paralysie croisée	1	2
Paralysie du membre supérieur	3	10
Paralysie du membre inférieur	3	32
Paralysie des muscles du tronc et de l'abdomen	0	1
	46	62

Ce tableau montre que, chez l'enfant, la monoplégie d'un membre est la forme la plus fréquente (42 sur 62), tandis que chez l'adulte c'est la *paralysie des quatre membres* ou la paraplégie (33 sur 47).

Un caractère de cette paralysie est l'intégrité d'un ou plusieurs muscles au milieu d'un territoire nerveux paralysé. Müller ne peut pas du reste désigner des muscles qui seraient plus fréquemment épargnés que d'autres. Le couturier, le tibial antérieur, par exemple, se comportent souvent d'une autre manière que les muscles innervés par le

même nerf. On voit, au membre supérieur notamment, la paralysie frapper l'ensemble des muscles qui agissent synergiquement, alors même qu'ils ont une innervation différente. On peut aussi voir les muscles synergiques recouvrer le mouvement au même moment[1].

En général, les *réflexes* cutanés et tendineux sont totalement abolis dans les membres paralysés. On trouve cependant quelques cas rares dans lesquels ces réflexes sont conservés ou même exagérés; le plus souvent, c'est que la paralysie est encore très légère dans ces parties.

Les réflexes et la motilité volontaire suivent le plus souvent, mais pas toujours, une marche parallèle.

Les *fonctions végétatives* ne présentent ordinairement aucune modification. A peine dans deux cas a-t-on noté un peu de rétention d'urine ou de dysurie pendant le stade fébrile initial.

Dans les phases avancées de la maladie, la *température* est toujours abaissée dans les membres paralysés, qui sont livides. Dans le seul cas (Müller) où les températures ont été prises dès le début, il y a eu une élévation thermique qui a précédé dans les membres paralysés le refroidissement ultérieur.

Ces variations dans la circulation locale ne sont nullement accompagnées de variations parallèles dans la sueur.

L'*état électrique* fut déterminé d'abord par Duchenne, qui constata la diminution précoce ou la complète disparition de la contractilité faradique dans les muscles paralysés. Erb les étudia avec les courants continus et montra que les nerfs et les muscles ne réagissaient pas de la même manière; il constata la réaction de dégénérescence, que Salomon avait déjà trouvée dans la paralysie infantile.

Müller a complété ces recherches et a réussi, le premier, à les commencer dès le début même de la maladie. Chez un de ses malades il a pu étudier l'état électrique dès le premier jour et continuer ainsi pendant un an et demi.

De ses recherches il résulte que l'excitabilité faradique et galvanique du nerf disparaît prématurément ainsi que la contractilité faradique, tandis que l'excitabilité galvanique directe du muscle persiste encore. De plus, la diminution de l'excitabilité galvanique du nerf n'est pas tout à fait parallèle à celle de l'excitabilité faradique, car celle-ci a complètement disparu après deux jours, tandis qu'à ce moment la première existe encore, alors que les nerfs ont complètement perdu la leur.

[1] Ces particularités sont intéressantes à rapprocher de ce que nous avons dit, à propos de l'atrophie musculaire progressive, des groupes de cellules répondant aux divers systèmes musculaires ; il semble que les centres spinaux du mouvement ne correspondent pas aux nerfs périphériques, mais à certains groupements dont la synergie physiologique est plutôt la base. Voir plus loin, au chapitre des Myélites diffuses chroniques, ce que nous disons de cette intéressante question des localisations spinales.

La disparition de l'excitabilité faradique des nerfs et des muscles est, du reste, plus rapide qu'on ne le croyait : on la constate le quatrième jour pour les nerfs, et du cinquième au sixième jour pour les muscles.

En même temps, il y a un léger abaissement de l'excitabilité galvanique directe des muscles, suivi, dans le cours de la troisième semaine, d'une augmentation considérable de cette excitabilité, qui n'atteint pas le degré observé après le traumatisme des nerfs, mais qui s'accompagne de modifications dans la loi des contractions: la secousse produite au pôle positif (AnFS) est aussi forte et devient même plus forte que la secousse produite par la fermeture au pôle négatif (KaFS). Au lieu d'être instantanées, enfin, les différentes secousses sont lentes, traînantes (ce caractère est présenté tantôt par KaFS, tantôt par AnFS)[1].

Cette exagération de l'excitabilité ne dure pas longtemps, en général de six à dix jours. Ensuite il y a un retour graduel à l'état normal ou même descente au-dessous jusqu'à la disparition complète (dans certains muscles).

En un mot, on observe les différentes formes, les divers degrés, de la *réaction de dégénérescence.*

Un autre caractère important de la maladie est l'*amyotrophie*, qui devient visible après dix ou douze jours et envahit rapidement tous les muscles qui ont perdu leur contractilité faradique. En examinant l'état électrique des membres pendant la première semaine, on peut prévoir, presque avec certitude, les muscles qui s'atrophieront.

Cette atrophie frappe les muscles en masse, jamais quelques faisceaux musculaires, comme dans l'atrophie musculaire progressive. Le premier stade de cette atrophie s'accompagne souvent de douleurs profondes particulières.

Pas d'autres troubles trophiques.

Deuxième période. — La régression de la paralysie, la restauration de la motilité dans un certain nombre de muscles, est un caractère important de la maladie. Ce symptôme est si caractéristique que Müller voudrait appeler cette maladie : paralysie spinale aiguë *régressive.*

Le retour de la motilité volontaire se marque d'abord dans les muscles qui n'ont présenté qu'une diminution quantitative de l'excitabilité électrique. On l'observe 4, 6, 12 jours, plus souvent plusieurs semaines, après le début. La motilité revient en dernier lieu dans les muscles qui ont présenté la forme grave de la réaction de dégénérescence. Il peut s'écouler deux mois et plus avant la complète restauration.

La paralysie se circonscrit ainsi de plus en plus et finit par se localiser à un certain nombre de muscles sur lesquels elle se fixe. La paralysie généralisée diffuse devient ainsi une paralysie partielle circonscrite. La régression n'est absolument complète que dans de rares

[1] Voy., pour l'explication de ces divers signes et les détails sur la réaction de dégénérescence, le chapitre des Paralysies périphériques, dans la 5e partie.

cas (Kussmaul, Salomon, Müller); ces faits temporaires, transitoires, sont des exceptions.

Il peut arriver assez souvent que les membres recouvrent leur volume normal sans que la motilité s'y rétablisse; au lieu de vrai tissu musculaire, c'est alors le tissu graisseux qui s'est développé.

Les contractures et les difformités qui en résultent sont rares; les altérations du système osseux aussi, en raison de l'âge des sujets. On comprend que, chez l'adulte, il ne se produise pas de raccourcissement, mais le diamètre du membre peut diminuer de quelques centimètres.

Anatomie pathologique. — S'appuyant sur trois observations dues à Hallopeau[1], Gombault[2] et Schultze[3], Fr. Müller montre que les lésions de la paralysie spinale aiguë de l'adulte sont absolument comparables à celles de la paralysie atrophique de l'enfance. C'est une *téphromyélite antérieure aiguë*. La seule différence est celle que Charcot a indiquée : l'altération, au lieu de se présenter par foyers agglomérés, a de la tendance à s'étendre sur toute la hauteur, d'une manière diffuse.

L'histoire anatomo-pathologique de la paralysie spinale aiguë de l'adulte se réduit donc à bien peu de chose. Raymond[4] en établit, de son côté, le bilan de la façon suivante :

1° Une observation de Gombault, avec altérations spinales discutables, interprétées par Westphal comme étant l'expression pure et simple de l'état sénile de la moelle ;

2° Une observation d'Eisenlohr, passible d'une critique du même genre, car les lésions anatomiques constatées à l'autopsie du malade ont été considérées par quelques histologistes comme ne préexistant pas aux manipulations techniques que nécessite l'examen de la moelle au microscope ;

3° Enfin, deux observations d'Immermann et de Leyden, qui se rapportent à la paralysie spinale ascendante aiguë de Landry, plutôt qu'à la paralysie spinale aiguë de l'adulte.

Aussi comprend-on facilement que certains auteurs, Déjerine[5] en particulier, soient autorisés à nier l'origine spinale de l'affection et à rattacher cette dernière à des altérations primitives du système nerveux périphérique.

Blocq et Marinesco[6] ont récemment publié un bon plaidoyer en faveur

[1] Hallopeau ; *Archives générales de Médecine*, 1872.
[2] Gombault ; *Archives de Physiologie*, 1873, pag. 80.
[3] Schultze ; *Virch. Arch.*, 1878, LXXIII, 3, pag. 444.
[4] Raymond ; *Traité des Amyotrophies*, 1889, pag. 375.
[5] Déjerine ; *De la nature périphérique de certaines amyotrophies dites spinales aiguës de l'adulte*, in *Archives de Physiologie*, avril 1890, pag. 268.
[6] Blocq et Marinesco ; *Poliomyélites et polynévrites*, in *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, pag. 137 ;
Voy. aussi Blocq ; *De la nature « centrale » de la paralysie spinale aiguë de l'adulte*, in *Bulletin médical*, 20 avril 1890, pag. 361.

de la localisation spinale des lésions dans un certain nombre de cas de paralysie atrophique chez l'adulte, et résumé les arguments qui, à leur avis, ne permettent pas de relier cette affection, considérée dans son ensemble, au chapitre des polynévrites.

Fr. Müller ramène à six points principaux les éléments du Diagnostic.

1. Début fébrile avec phénomènes généraux, souvent troubles gastriques, souvent douleurs erratiques dans les extrémités;

2. Apparition aiguë d'une paralysie flaccide, qui atteint rapidement son maximum d'intensité ;

3. Modifications caractéristiques de l'excitabilité faradique, apparition précoce de la réaction de dégénérescence ;

4. Atrophie musculaire précoce à marche rapide ;

5. Régression et localisation de la paralysie à quelques muscles ;

6. Intégrité complète de la sensibilité, des nerfs crâniens, de la vessie et du rectum.

L'*hématomyélie*, quand le foyer hémorrhagique siège dans les cornes antérieures, se caractérise également par de la paralysie, une atrophie musculaire précoce et la réaction de dégénérescence. Mais ici les accidents sont soudains et la fièvre fait défaut; d'autre part, à l'encontre de la poliomyélite aiguë de l'adulte, on constate des troubles sensitifs, trophiques (eschares), et une paralysie des sphincters.

Le diagnostic avec les *paralysies hystériques* se fera comme chez l'enfant.

Nous manquons, à l'heure actuelle, d'éléments suffisants pour distinguer d'une façon absolue la paralysie spinale aiguë de l'adulte de diverses affections telles que la paralysie ascendante aiguë de Landry, la paralysie générale spinale antérieure subaiguë de Duchenne et certaines formes de polynévrites plus ou moins généralisées, dont nous reparlerons au chapitre des névrites périphériques.

Nous avons déjà suffisamment indiqué la Marche de la maladie. Comme terminaison, la *restitutio ad integrum* est l'exception, la guérison incomplète la règle[1]. Il y a rarement des contractures et des déformations, comme dans la paralysie infantile.

Nous devons donner ici les conclusions d'un intéressant travail que Landouzy et Déjerine ont publié[2] assez récemment sur les *paralysies générales spinales à marche rapide et curable.*

« 1. Il est une forme de myélopathie caractérisée par : *a.* la paralysie

[1] Bernhardt a récemment publié un fait de guérison (*Arch. f. pathol. Anat.*, XCII; anal. in *Encéph.*, 1883, pag. 632) que nous rapprocherons des faits de Landouzy et Déjerine, sur la Paralysie générale spinale à marche rapide et curable.

[2] Landouzy et Déjerine ; *Revue de Médecine*, 1882, nos 8 et 12 ;
Voy. aussi Farines ; Thèse de Paris, 1889.

et l'atrophie de tous les muscles du corps (ceux de la face exceptés); *b.* l'intégrité de la sensibilité et des sphincters ; *c.* l'intégrité de la nutrition cutanée ; *d.* une évolution rapide (quelques mois) ; *e.* la guérison complète et définitive de tous les troubles paralytiques et atrophiques.

» 2. Cette affection, pour laquelle nous proposons la dénomination de *paralysie générale spinale à marche rapide et curable*, est à la paralysie spinale aiguë de l'adulte ce que la paralysie générale spinale antérieure subaiguë de Duchenne est à l'atrophie musculaire progressive.

» 3. Cette affection dépend d'une lésion des cellules des cornes antérieures de la moelle, lésion siégeant dans toute sa hauteur.

» 4. Si le siège de la lésion est démontré par l'anatomie pathologique, sa nature reste à déterminer.

» 5. L'étiologie, aussi bien que la pathogénie, reste fort obscure.

» 6. La connaissance de cette forme de myélopathie présente un intérêt pratique considérable, puisque de sa différenciation dépend un pronostic favorable à brève échéance, là où, de prime abord, l'intensité et la diffusion des troubles paralytiques et atrophiques sembleraient devoir faire redouter une affection fatalement progressive[1] »

Le Pronostic est absolument favorable *quoad vitam*, tout différent *quoad restitutionem*.

L'exploration électrique est le meilleur moyen de prévoir les muscles qui resteront définitivement frappés. Ainsi Müller pose, à ce point de vue, les règles suivantes :

Restent complètement paralysés tous les muscles dans lesquels l'excitabilité faradique descend perpendiculairement de son niveau normal et disparaît entièrement en quatre ou cinq jours. Dans tous les cas où cette excitabilité diminue seulement sans disparaître avant le douzième jour, et dans les cas où elle ne descend pas perpendiculairement, mais graduellement, la motilité revient, fût-ce après plusieurs mois.— De la complète disparition de l'excitabilité faradique, ou de la réaction de dégénérescence dans les premiers stades, on ne peut rien conclure pour la curabilité ou l'incurabilité de la paralysie. — Quand la secousse de fermeture au pôle positif (An FS) reste seule comme réaction d'un muscle au courant continu, cela prouve la disparition complète de la substance contractile.

Traitement.— Dans le stade initial, on prescrit les antiphlogistiques, les émissions sanguines, les révulsifs, les vésicants; souvent on n'obtient aucun effet. Contre les douleurs de cette période, Müller conseille la morphine. Le même auteur déclare avoir besoin d'une expérience plus complète pour se prononcer sur l'efficacité de l'ergot de seigle, préconisé

[1] Nous reviendrons sur cette question plus loin, au chapitre des Myélites diffuses aiguës (formes envahissantes) et au chapitre des Névrites périphériques.

par Hammond, qui l'associe à l'iodure de potassium. Althaus et Seguin préconisent aussi l'ergot de seigle. Müller préfère la belladone (extrait), ou l'injection hypodermique d'ergotine et de sulfate d'atropine.

A la seconde période, on prescrit les toniques (vin, alimentation, fer), les résolutifs (iodure de potassium), l'hydrothérapie. Müller préconise les bains tièdes et les eaux de Gastein, Tœplitz, Romerbad, Wilbad, Ragatz, Eaux-Bonnes, Plombières [1]. Il repousse la strychnine et préfère le traitement électrique méthodique.

On doit commencer le plus tôt possible, sans perdre de temps après la disparition des phénomènes aigus initiaux. On préférera le courant continu au courant faradique, et on continuera jusqu'à guérison, c'est à-dire des mois et des années.

Müller applique le pôle positif, avec une électrode large, au siège du mal (renflement cervical ou lombaire), et le pôle négatif successivement sur les différents muscles paralysés. Il laisse le courant fixe de trois à cinq minutes, en ouvrant et fermant pour faire contracter les muscles. Les séances sont renouvelées tous les jours.

Le massage est encore un bon moyen d'améliorer la circulation et la nutrition dans les membres paralysés. — Enfin on remédiera par les moyens orthopédiques aux fausses positions résultant des paralysies circonscrites.

Rapports entre l'atrophie musculaire progressive, la paralysie atrophique de l'enfance et la paralysie spinale aigue de l'adulte. — Les trois maladies que nous venons d'étudier, et par lesquelles nous terminons l'étude des myélites systématisées, présentent entre elles de grandes affinités : c'est, dans les trois cas, une *lésion atrophique des cellules des cornes antérieures, à marche aiguë ou chronique*.

On trouve dans la thèse de Carrieu [2] des faits intéressants qui montrent bien les analogies de ces trois maladies. Ainsi, un malade qui avait eu dans son enfance une paralysie atrophique, présenta plus tard une paralysie spinale aiguë [3]. Un autre, qui avait eu aussi une paralysie atrophique de l'enfance, eut plus tard une atrophie musculaire progressive [4].

Depuis lors, Quinquaud [5] et Hayem [6] ont publié deux faits analogues, le dernier avec autopsie; et enfin Coudoin [7] a fait connaître une cinquième observation, prise chez Quinquaud, dans laquelle le même

[1] On peut y joindre La Malou.
[2] Carrieu ; Thèse de Montpellier, 1875.
[3] Service de Charcot (publié par Raymond, *Société de Biologie*, 1875).
[4] Service de Vulpian.
[5] Quinquaud ; *Société de Biologie*, 1879,
[6] Hayem ; *Société de Biologie*, 2 mai 1879.
[7] Coudoin ; Thèse de Paris, 1879, n° 585.

sujet a eu une paralysie atrophique de l'enfance, une paralysie spinale aiguë de l'adulte et une atrophie musculaire progressive.

Ce sont ces faits que Sinkler[1] a eus spécialement en vue quand il a dit que chez l'enfant, une fois que la paralysie commence à diminuer, la maladie est arrêtée et ne progresse plus; tandis que, chez l'adulte, il n'est pas rare d'observer une extension à certains muscles non atteints primitivement, et, dans quelques cas même, de voir la mortsurvenir par la marche progressive et ascendante des accidents.

Le paragraphe qui précède, textuellement reproduit de nos premières éditions, prouve que nous avions échappé au reproche formulé par Ballet et Dutil contre la plupart des auteurs de n'avoir pas suffisamment montré les accidents spinaux qui peuvent être « déterminés par la présence dans la moelle d'un ancien foyer de myélite infantile ». Ces auteurs ont repris cette question dans un Mémoire[2] fort intéressant.

Ils ont divisé ces myélopathies consécutives en quatre groupes :

1. Poussées congestives avec parésie ou paraplégie passagère;
2. Myélite aiguë à forme de paralysie spinale aiguë de l'adulte;
3. Myélite subaiguë, à forme de paralysie spinale antérieure subaiguë;
4. Myélite chronique, à forme de téphromyélite antérieure chronique (atrophie musculaire progressive).

Ils insistent dans leurs conclusions sur la localisation principale de toutes ces maladies sur les cornes antérieures, fait que le titre même du présent paragraphe cherchait à mettre en évidence dès notre deuxième édition.

Plus récemment, la question des rapports existant entre les diverses poliomyélites et de leur succession possible chez un même sujet a été reprise par Raymond[3] dans son *Traité des amyotrophies* et par Rendu[4] dans ses cliniques. — Rémond[5] en a publié une observation remarquable, où le réveil de l'infection s'est fait dans la moelle à trente et un ans d'intervalle. — Sattler[6], Sterne[7] et, tout dernièrement, Grandon[8], en ont

[1] SINKLER ; *The amer. Journ. of. med. Sc.*, 1878 (*Revue des Sciences médicales*, XV, pag. 530).

[2] BALLET et DUTIL ; *Revue de Médecine*, 1884, pag. 18.

[3] RAYMOND ; *Traité des Maladies amyotrophiques*, 1889.

[4] RENDU ; *Atrophie musculaire progressive et paralysie infantile* ; in *Leçons de Clinique médicale*, 1890, pag. 303.

[5] RÉMOND ; *Progrès médical*, 1889.

[6] SATTLER ; Thèse de Paris, 1888, n° 315.

[7] STERNE ; *Rapports de l'atrophie musculaire progressive avec la paralysie spinale aiguë et la paralysie infantile ;* Thèse de Nancy, 1890-91.

[8] GRANDON ; *Relation de l'atrophie musculaire de l'adulte avec la paralysie infantile ;* Thèse de Paris, 1893.

fait le sujet de leurs thèses; — Blocq [1] y a insisté à nouveau dans un travail d'ensemble sur les poliomyélites. — Enfin, cette année même, Bernheim[2] y est revenu dans un important mémoire, où il tire de l'analyse soigneuse de 19 observations (empruntées pour la plupart au travail de Ballet et Dutil et à la thèse de Sterne) les conclusions suivantes : «Sur une ancienne paralysie spinale infantile peut venir se greffer, longtemps après la première affection, soit une paralysie spinale de l'adulte, soit une atrophie musculaire progressive spinale. Entre ces diverses maladies existe une relation qui s'explique par une diathèse locale prédisposant aux poliomyélites antérieures, diathèse soit consécutive à la paralysie infantile, soit congénitale et préexistant à cette dernière.»

[1] Blocq ; *Des Poliomyélites*, in *Gazette hebdomadaire*, 1891, pag. 106.
[2] Bernheim ; *Des Poliomyélites antérieures aiguë, subaiguë et chronique, greffées sur la paralysie infantile*, in *Revue de Médecine*, janvier 1893.

ARTICLE II.

Myélites diffuses.

Les myélites que nous avons étudiées jusqu'à présent restent circonscrites dans un ou plusieurs systèmes bien déterminés de la moelle : ce sont les myélites *systématisées* de Vulpian. Leur point de départ est dans les éléments nerveux eux-mêmes : ce sont les myélites *parenchymateuses* d'Hallopeau, les scléroses uniformes de Jaccoud, les scléroses rubanées de Bouchard, les scléroses fasciculées.

Maintenant nous abordons l'étude des myélites *diffuses*, qui se propagent de proche en proche ou à distance, sans suivre les rapports physiologiques des régions, sans se limiter aux systèmes. Leur point de départ est dans le tissu conjonctif ou la névroglie, et c'est par le tissu conjonctif ou la névroglie qu'elles se propagent : ce sont des myélites *interstitielles*.

Dans les premières myélites, les symptômes étaient nets, toujours les mêmes, directement en rapport avec la région de la moelle atteinte. Ici, au contraire, les symptômes sont plus complexes, et on trouve dans une même myélite les signes superposés de la lésion de plusieurs systèmes.

Au fond, la symptomatologie des myélites diffuses peut se ramener, dans ses éléments, à celle des diverses myélites systématisées, associées de diverses manières. D'où l'avantage de n'étudier les myélites diffuses qu'après les myélites systématisées.

La description des myélites diffuses est fort difficile à faire. Les cas sont complexes, ne se ressemblent pas toujours entre eux, et sont par suite malaisés à catégoriser. Les différentes formes décrites se superposent ; les aiguës et les chroniques même se remplacent, se succèdent.

Il faut nécessairement faire artificiellement quelques groupes cliniques, qui ne sont pas des maladies, mais qui permettent de comprendre les maladies. (Voy. le Tableau de la pag. 446.)

CHAPITRE PREMIER.

MYÉLITES DIFFUSES AIGUES[1].

Toutes les myélites diffuses aiguës ont une étiologie et une anatomie pathologique communes. La symptomatologie seule diffère dans les diverses variétés.

Étiologie. — La myélite aiguë peut être *primitive* ou *secondaire.*

A. — Dans le premier cas, le *froid* est la cause le plus souvent notée dans les observations. Galien cite déjà un homme qui avait couché tout nu sur une pierre froide, et qui devint paraplégique à la suite. Jaccoud, qui rapporte ce fait, parle aussi des suivants : — Walford a vu un homme de 51 ans qui, s'étant exposé à l'humidité, avait dormi quelques heures en plein air avec des vêtements mouillés et qui devint paraplégique; la myélite suivit ensuite une marche ascendante, et le malade mourut en douze jours : on trouva une myélite en foyers disséminés. — Oppolzer cite un homme de 37 ans qui devint paraplégique après une chute dans l'eau glacée, et chez lequel il y avait un foyer de myélite. — Un boulanger, observé par Jaccoud, s'expose au froid dès qu'il a mis son pain au four : la myélite débute le soir même. — Dujardin-Beaumetz a vu cette maladie se développer chez un mobile, au siège de Toul, après une nuit froide passée dans l'herbe des remparts.

Expérimentalement, Feinberg (de Kowno) a réalisé des faits du même ordre. En refroidissant sur des lapins la région sacro-lombaire à l'aide de l'appareil de Richardson, il est parvenu à déterminer des paraplégies : les unes n'ont été que passagères; les autres, au contraire, ont été mortelles, et on a alors constaté à l'autopsie un ramollissement de la partie inférieure et postérieure de la moelle.

Les *efforts musculaires violents* sont encore une cause occasionnelle de myélite aiguë.

[1] Bernheim et Hallopeau ; Art. des *Nouveaux Dictionnaires* ;
Dujardin-Beaumetz ; Thèse d'agrégation, Paris, 1872 ;
Leyden et Vulpian ; *loc. cit.*
Leyden (*Société de Médecine berlinoise*, 1 et 15 février 1892 ; anal. in *Semaine médicale,* 1892, pag. 50 et 81, — et *Deut. med. Woch.*, juillet 1892) en a, tout récemment, présenté une remarquable étude d'ensemble. Aux anciennes classifications basées sur la localisation anatomique (myélites dorsale, lombaire, cervicale, poliomyélite, myélite transverse) ou l'évolution clinique (myélite suraiguë, aiguë ou subaiguë), il substitue une classification étiologique. Il admet une myélite traumatique, une myélite émotive, une myélite périphérique (par névrite ascendante), une myélite spontanée ou rhumatismale, une myélite infectieuse, une myélite toxique, enfin une myélite anémique ou cachectique.

Ainsi Mannkopff cite une myélite mortelle survenue chez une personne qui, quelque temps auparavant, avait glissé sur un trottoir et avait fait un violent effort pour ne pas tomber. Un malade de Gull, qui avait également fait un violent effort pour soulever un fardeau, fut pris, deux jours après, d'une myélite qui se termina par la mort en six semaines. Gorham cite une paraplégie qui s'était développée séance tenante chez un sujet qui venait de porter un poids considérable.

Après avoir rapporté ces faits, Leyden ajoute que Dupuy a trouvé des traces de myélite chez des chevaux qui avaient été surmenés.

Les deux facteurs étiologiques dont nous venons de parler : refroidissement et efforts musculaires, se combinent du reste dans beaucoup de cas.

Les faits de paralysie réunis par Todd sous le nom de « *emotional paralysis* », appartiennent probablement aux myélites produites par les *émotions vives*, et en particulier la *colère* et la *peur*[1].

Ces causes occasionnelles ont nettement figuré dans des observations de Hine, Pasque et Leyden.

Les myélites par *violences traumatiques* se développent à la suite de plaies, de commotion ou de contusion de la moelle, de fractures ou de luxations des vertèbres. Comme le dit Vulpian, c'est à cet ordre de causes que se rapportent toutes les myélites expérimentales produites par l'injection d'une gouttelette de solution, soit de nitrate d'argent, soit d'autres agents caustiques solubles (potasse, soude, ammoniaque, nicotine, essence de moutarde, etc.), ou par l'introduction d'un petit fragment d'iode métallique ou d'une aiguille chargée d'acide acétique, ou d'un fil laissé en place, ou par la liqueur de Fowler, etc.

Toutefois, un fait est à remarquer, dit Vulpian, que nous citons textuellement : « c'est la difficulté de déterminer chez les animaux, par ces procédés, des myélites durables et progressives. Les myélites que nous produisons ainsi ont une singulière tendance à la guérison spontanée et plus ou moins rapide... La pathologie expérimentale ne peut pas créer, à volonté, de véritables maladies. Le plus souvent elle ne provoque que des sortes d'affections traumatiques... »

On peut encore ranger à côté des causes précédentes la *décompression brusque* observée par Leyden[2] et par Schultze[3]. Ces deux auteurs ont trouvé des signes de myélite dorsale pour expliquer la paraplégie qu'on constate dans ces circonstances. D'après Leyden, sous l'influence de la décompression brusque, il se dégage du gaz oxygène et de l'acide carbonique qui occasionnent des déchirures dans la substance de la moelle. C'est une explication analogue à celle qu'avait admise P. Bert.

[1] La plupart de ces cas sont aujourd'hui rattachés à l'hystérie.

[2] LEYDEN ; *Arch. f. Psych.*, IV, 2, pag. 316 (*Revue des Sciences médicales*, XV, pag. 527).

[3] SCHULTZE ; Anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 248.

Cassaët[1], qui a soigneusement étudié dans sa Thèse le mécanisme des accidents de l'air comprimé, attribue les lésions de la décompression rapide à une brusque expansion des atmosphères gazeuses péricellulaires qui existent normalement dans les tissus et qui, dans un milieu à air comprimé, se trouvent en quelque sorte sous pression. Cette expansion brutale provoque la dilacération des tissus avoisinants et l'accumulation dans les mailles du tissu cellulaire d'azote sous une tension supérieure à celle où il est contenu dans le sang. « On comprend, déclare l'auteur de ce remarquable travail, la gravité de ces phénomènes lorsqu'ils se passent au niveau des centres nerveux »[2].

B. — La myélite *secondaire* peut se développer par propagation d'inflammation ou par irritation directe.

Les méningites surtout, les abcès ossifluents, les esquilles, les tumeurs des méninges et de la moelle, entraînent des myélites, mais le plus souvent ce sont plutôt des myélites chroniques.

Les différentes *myélites chroniques* (systématisées ou diffuses) peuvent aussi, à un moment donné, produire une myélite aiguë, qui est une poussée ou une terminaison dans la maladie chronique. Hayem a observé un fait de ce genre à la fin d'une ataxie locomotrice.

La myélite peut encore être secondaire à une *irritation des nerfs périphériques*.

On voit assez souvent des paraplégies se développer après des affections des viscères abdominaux, dans les maladies des reins, par exemple, de la vessie, de l'urèthre ; dans certaines maladies de l'utérus ou de l'intestin, dans certains cas de dysenterie, etc. On considère souvent ces paraplégies, dont la «paraplégie des urinaires» est le type, comme des paralysies réflexes ; mais, dans bien des cas, il y a névrite ascendante et lésion de la moelle.

Ainsi, Gull a trouvé une lésion de la moelle chez un homme devenu paraplégique dans le cours d'une gonorrhée ; chez un autre, devenu paraplégique après un rétrécissement, il y avait une méningo-myélite. Leyden cite trois faits de paralysie urinaire, dont deux avec myélite aiguë positive, et le troisième avec myélite aiguë probable. Il y a d'autres cas du même ordre dans lesquels on a constaté des symptômes de névrite ascendante et de myélite, après la lésion de quelque viscère abdominal[3].

L'expérimentation a reproduit tous ces faits.

[1] Cassaet ; Thèse de Bordeaux, 1886 (Prix Godard).

[2] Debove et Rémond ont établi que quelques-uns des accidents de l'air comprimé pouvaient être attribués à l'hystérie.

[3] On a beaucoup insisté ces derniers temps sur les rapports de la *blennorrhagie* avec la méningo-myélite. Péter, Tixier, Stanley, Everard Home, ont attiré les premiers l'attention sur ces faits qui sont devenus, depuis, de constatation relativement fréquente.

Pour certains auteurs, l'infection se transmettrait de l'urèthre à la moelle par

Tiesler provoque chez un lapin une inflammation suppurative du sciatique : l'animal devient paraplégique, et on trouve une myélite aiguë. Hayem fait des expériences plus complètes : il pratique l'arrachement ou la résection d'un sciatique, ou bien il produit une irritation continue, ce qui se rapproche davantage des conditions pathogéniques ordinaires; il obtient ce résultat avec des cristaux de bromure de potassium ou une aiguille trempée dans la nicotine : il développe ainsi une myélite diffuse. Klemm a eu les mêmes résultats en injectant une solution arsenicale dans le névrilème du sciatique.

Dans tous ces cas expérimentaux, l'inflammation se propage sur le nerf : il y a névrite ascendante. Dans les cas cliniques, l'intermédiaire anatomique n'est pas encore démontré entre la lésion viscérale et la myélite. — Les causes les plus fréquentes de ces myélites, qui sont du reste plus souvent chroniques, sont : la cystite chronique, les rétrécissements de l'urèthre et les maladies de la prostate, peut-être la dysenterie et d'autres affections intestinales.

Dans un autre ordre d'idées, certaines *maladies aiguës* peuvent aussi entraîner la myélite. On connaît des paralysies qui se développent dans le cours et surtout dans la convalescence des maladies aiguës, comme la fièvre typhoïde, le typhus, le choléra, la variole[1], etc. L'histoire anatomique de ces cas est encore à faire ; beaucoup relèvent de l'hystérie ; mais un certain nombre paraissent se rapporter à la myélite.

Quelques autopsies seulement ont montré une lésion de la moelle. Beau a quatre observations de méningo-myélite après la fièvre typhoïde ; Westphal a publié un cas de myélite aiguë disséminée après la variole[2]... Bourges[3] a provoqué expérimentalement une myélite du même ordre

névrite ascendante ; pour d'autres, qui considèrent la blennorrhagie comme une maladie générale, l'infection serait directement portée à la moelle par voie sanguine.

Voy. parmi les travaux les plus récents sur ce sujet :

Hayem et Parmentier ; *Manifestations spinales de la blennorrhagie*, in *Revue de Médecine*, juin 1888, pag. 433 ;

Chavier et Février ; *Revue de Médecine*, décembre 1888 ;

Dufour ; *Méningo-myélite blennorrhagique*, Thèse de Paris, 1889-90 ;

Panas ; *Semaine médicale*, 31 décembre 1890, pag. 477 ;

Spillmann et Haushalter ; *Revue de Médecine*, août 1891, pag. 651 ;

P. Raymond ; *Les complications nerveuses de la blennorrhagie ;* Revue générale, in *Gazette des Hôpitaux*, 1891, n° 103 ;

Trapeznikoff ; *Société dermatologique de Saint-Pétersbourg*, — Anal. in *Mercredi médical*, 5 octobre 1892 ;

Leyden ; *Zeits. f. kl. Med.*, 1893, XXI, 5-6, pag. 607.

Soupplet ; *La Blennorrhagie maladie générale ;* Thèse de Paris, 1893.

[1] On a insisté ces derniers temps sur la fréquence des inflammations aiguës de la moelle consécutives à la *grippe*. Voy. à ce sujet :

Bidon ; *Revue de Médecine*, 1890, pag. 677.

Fiessinger ; *Gazette médicale de Paris*, 17 septembre 1892, pag. 445.

[2] Voy., dans la 6e partie, le chapitre spécialement consacré aux Paralysies qui se développent après les maladies aiguës.

[3] Bourges ; *Société de Biologie*, 18 février 1893.

en inoculant à des lapins le streptocoque de l'érysipèle, dont il avait au préalable atténué la virulence.

Certaines *maladies chroniques*, telles que les syphilis[1], la tuberculose[2] peuvent également déterminer des myélites à marche aiguë ou suraiguë.

La myélite peut encore être consécutive à certains *empoisonnements*. Deux fois Scolosuboff l'a vue produite par une ingestion considérable d'arsenic, mais il n'a pas d'autopsie. Vulpian a constaté une myélite aiguë chez un chien qu'il avait empoisonné avec de l'arsenic, chez un animal empoisonné par le plomb, et aussi après l'intoxication par le bromure de potassium[3].

Certaines *auto-intoxications* peuvent, de même, déterminer son apparition. Bonuzzi[4] a obtenu expérimentalement des myélites aiguës en induisant de résine Damar le dos et la plus grande partie du ventre de jeunes chats et de lapins dont les membres restaient libres; la suppression des fonctions de la peau résultant d'un pareil vernissage amenait une paralysie rapide à laquelle l'animal succombait rapidement; à l'autopsie, les lésions médullaires était parfaitement caractérisées.

Toutes les causes que nous venons de citer et qui figuraient, pour la plupart, dans nos précédentes éditions, conservent aujourd'hui encore une bonne part de leur valeur étiologique. Mais leur signification pathogénique se trouve actuellement modifiée: elles n'agissent plus qu'à titre de causes prédisposantes, elles ne font que préparer le terrain à la myélite aiguë et favoriser son développement. Celle-ci est presque toujours une *maladie infectieuse*, consécutive à des infections très diverses (isolées ou combinées), ou tenant à l'acquisition, à un moment donné, de la puissance pathogène par ces microbes qui végètent normalement dans nos cavités à l'état de saprophytes. A ce point de vue, elle offre d'étroites analogies avec l'encéphalite aiguë.

La présence de germes a été constatée à maintes reprises dans la moelle[5]; d'autres fois on ne les retrouve pas, et il faut alors invoquer l'irritation de la moelle par les toxines microbiennes. Enfin lorsqu'il s'agit d'une influence *dyscrasique* et non plus infectieuse, on doit incriminer des substances irritantes, toxiques ou organiques, charriées par le torrent circulatoire et fixées, en raison de certaines prédispositions, sur la substance médullaire.

[1] Voy. Breteau; *Des Myélites syphilitiques précoces;* Thèse de Paris, 1889; Marie; *De la Syphilis médullaire*; *Semaine médicale*, 25 janvier 1893.

[2] Raymond; *Revue de Médecine*, 10 mars 1886.

[3] Voy., dans la 6e partie, le chapitre relatif aux intoxications.

[4] Bonuzzi; *Riforma medica*, novembre 1887; — Anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXXIII, pag. 61.

[5] Voy. Leyden; Mémoire cité.

L'Anatomie pathologique, considérée dans la nature intime du processus, est également commune à toutes les myélites aiguës.

Leyden a pu, chez les chiens, en injectant dans la moelle quelques gouttes de liqueur de Fowler, produire un foyer de ramollissement inflammatoire au point directement lésé ; puis, au-dessous, une myélite aiguë envahissante, centrale, périphérique, unilatérale ou en foyers multiples, suivant les cas : c'étaient toujours les mêmes caractères histologiques. — Il n'y a donc pas de différence essentielle et nosologique entre ces diverses espèces de myélites aiguës.

A l'œil nu, la forme capitale, habituelle, de la myélite aiguë est le ramollissement. Mais ici c'est le *ramollissement inflammatoire*; ce n'est pas, comme dans le cerveau, un ramollissement par arrêt simple de la circulation.

Dans les cas avancés, on trouve un foyer plus ou moins étendu de ramollissement rouge à bords mal limités; plus tard, c'est du ramollissement jaune; il y a décoloration progressive, et cela aboutit au ramollissement gris de Leyden.

Mais, souvent aussi, on ne trouve rien à l'œil nu qu'un peu d'hyperémie : le ramollissement n'est pas encore constitué. La lésion peut avoir tué le malade par son étendue et être encore à un stade absolument invisible microscopiquement. Quand le foyer est circonscrit, on trouve en général le ramollissement, mais dans les myélites rapidement envahissantes on peut ne rien voir ou presque rien, quoique ce soit la cause de la mort.

L'examen histologique, qui dans tous les cas est très utile, acquiert dans ces conditions une importance de premier ordre[1].

1° A une *première période*, il y a d'abord une congestion intense. Surtout dans la substance grise, les vaisseaux sont remplis de sang et plus ou moins dilatés. Les gaînes lymphatiques sont remplies de globules rouges, de granulations pigmentaires, de leucocytes sortis par diapédèse. Souvent, autour des capillaires, il y a un exsudat granuleux qui occupe les gaînes péri-vasculaires, forme autour de ces gaînes un manchon plus ou moins épais, et infiltre les éléments de la substance grise.

En même temps, il peut y avoir une tuméfaction des éléments nerveux. Dans la substance blanche surtout, les tubes sont tuméfiés, leur

[1] Voy. Hayem ; *Sur deux cas de myélite aiguë centrale et diffuse (Archives de Physiologie*, 1874).— *Des altérations de la moelle consécutives à l'arrachement du nerf sciatique (Archives de Physiologie*, 1875).

Charcot ; *Sur la tuméfaction des cellules nerveuses motrices et des cylindres axes des tubes nerveux dans certains cas de myélite (Archives de Physiologie*. 1873).

Pierret ; *Note sur un cas de myélite à rechutes (Archives de Physiologie*, 1876).

Voy. aussi le travail plus récent de Barraquer *(Gac. méd. Catal.*, 1882, II, n° 12; anal. in *Archives de Neurologie*, 1883, V, pag. 356).

cylindre axe notamment. La dilatation est souvent énorme, mais elle n'est pas continue et présente des rétrécissements. Elle ne porte pas sur tous les tubes nerveux, mais sur un certain nombre de tubes réunis en faisceaux; elle forme comme des foyers.

La même altération se rencontre aussi dans la substance grise. Alors les cellules sont également tuméfiées. Elles peuvent atteindre des dimensions colossales, jusqu'à $0^{mm},825$ (Charcot). Elles sont déformées, globuleuses; leurs prolongements sont épaissis. — Ces tubes et ces cellules présentent souvent des vacuoles et prennent quelquefois l'aspect vitreux par dégénérescence colloïde.

2° A la *deuxième période*, il y a prolifération des éléments conjonctifs. Le réticulum de la névroglie se gonfle, s'épaissit, devient trouble et granuleux. Les cellules sont plus grandes, vésiculeuses; les noyaux se multiplient. Il y a alors des cellules avec douze ou quinze noyaux, des plaques en myéloplaxes.

Ce sont les éléments embryonnaires formés par la névroglie qui, avec les leucocytes en migration, aboutiraient au pus s'il s'en formait. Mais la chose est rare.

Au milieu de ce processus, les éléments nerveux eux-mêmes peuvent rester intacts. Mais le plus souvent ils dégénèrent : transformation granulo-graisseuse.

A ce moment, on trouve beaucoup de *corps granuleux*. L'origine de ces éléments est fort discutée et probablement multiple : la myéline désagrégée, les cellules de névroglie en prolifération, les leucocytes migrateurs qui se sont chargés des produits de désintégration des éléments nerveux, etc., telles sont les origines probables des corps granuleux.

3° Le ramollissement marque la *troisième période* du processus. Le tissu conjonctif prolifère, mais le tissu nerveux se ramollit progressivement : les éléments sanguins, les éléments nerveux, tout a subi la dégénérescence granulo-graisseuse. — Il y a alors une grande tendance à la myélite chronique, qui est constituée par le ramollissement gris.

Au milieu de ces foyers de ramollissement, il se produit souvent des hémorrhagies. Le ramollissement hémorrhagipare, si discutable pour le cerveau, est démontré pour la moelle[1]. Charcot et Hayem sont même arrivés à cette conclusion, sur laquelle nous reviendrons, que l'hémorrhagie de la moelle est toujours la suite d'une myélite.

Les terminaisons de ce processus anatomique sont faciles à prévoir. Tantôt il y a passage à l'état chronique (ramollissement ou sclérose); tantôt il y a formation d'une cicatrice, comme dans le ramollissement cérébral; tantôt il y a une extension progressive de la lésion à une

[1] Hayem; *Des hémorrhagies intra-rachidiennes*, Thèse d'agrégation, 1872. — Les hémorrhagies primitives de la moelle sont, au contraire, tout à fait exceptionnelles.

période encore peu avancée, et le malade meurt avant que cette phase initiale soit dépassée.

Ce processus anatomique commun de la myélite aiguë pourra maintenant présenter une distribution variée suivant les types qui sont réalisés. Ainsi, il y aura un ou plusieurs foyers à telle ou telle hauteur dans la moelle, occupant la totalité ou une partie de l'axe spinal, etc.

Les myélites diffuses aiguës ont donc toutes une étiologie et une anatomie pathologique communes. Mais, quand on arrive à l'Histoire clinique, il n'en est plus ainsi. Les symptômes varient avec le siège, l'étendue, la distribution des lésions, et il est indispensable d'établir des divisions.

Le principe même de cette classification est difficile à choisir. On divise habituellement les myélites en myélites circonscrites (ou en foyer) et myélites généralisées. — Ce n'est pas là une base d'étude bien précise en clinique. Les foyers de myélite aiguë ne sont pas limités précisément à une rondelle; ils occupent une hauteur plus ou moins grande, et il est difficile de savoir où la myélite cesse d'être circonscrite pour devenir générale. Nous avons des cas dans lesquels la lésion occupe la hauteur d'une ou deux vertèbres; dans d'autres, douze vertèbres et plus; et, entre les deux, il y a tous les termes de transition. Ce n'est donc pas là une base de division utile en clinique.

Au lieu de considérer l'étendue de la lésion, nous croyons plus utile de prendre en considération la *marche* de cette altération. Ainsi, il y a des myélites qui frappent d'emblée toute la région qu'elles doivent atteindre, et la maladie évolue tout d'une traite. Dans d'autres cas, au contraire, la lésion se propage ordinairement de bas en haut; elle est envahissante dans sa marche, et les symptômes eux-mêmes présentent naturellement une marche progressive et envahissante. C'est là, semble-t-il, une vraie division clinique, importante à établir et basée sur les faits. (Voy. le tableau de la pag. 446.)

Myélites aigues non envahissantes. — La symptomatologie variera encore, dans les différents cas de cette catégorie, suivant le siège de la lésion, qui est située plus ou moins haut dans la moelle, et suivant son étendue en hauteur ou en largeur.

De là, l'utilité d'établir les variétés indiquées sur le Tableau.

1. Comme type clinique, nous allons d'abord décrire la *myélite aiguë dorso-lombaire*, n'occupant pas une très grande hauteur, mais intéressant à peu près toute la largeur de la moelle. Pour fixer les idées et pour ne pas faire une description trop théorique, nous résumerons un fait observé par Raymond [1], qui représente très bien le type le plus ordinaire de la myélite aiguë à la région dorsale.

[1] Raymond; *Société Anatomique*, 1875.

Un homme de 25 ans, garçon de banque, prend froid au mois d'octobre 1874. Il a de la fièvre, de la courbature, avec quelques frissons et des sueurs. Le cinquième jour, il ressent des douleurs sourdes dans la région lombaire et quelques élancements dans les membres inférieurs. Le lendemain, ces sensations sont plus vives et il éprouve, en plus, des douleurs en ceinture.

Le soir, les jambes fléchissent, le portent mal. Les douleurs vont en croissant. Il sent des fourmillements et de l'engourdissement dans les membres inférieurs. La marche devient hésitante, de plus en plus difficile ; il finit par garder le lit. Ses jambes, dit-il, à ce moment sautent la nuit dans son lit.

Après quinze jours, les douleurs ont presque cessé ; il n'y a plus que quelques élancements à la taille ou dans les jambes, à de longs intervalles. Mais il ne peut plus marcher, et il entre à l'hôpital.

A ce moment, le 29 octobre, les jambes sont immobiles et raides, on a de la peine à les fléchir. La sensibilité est abolie sous toutes ses formes ; on peut le pincer, le piquer, mettre un corps froid sur la peau des membres inférieurs : il ne sent rien. Au tronc, la sensibilité revient à la normale par des zones graduées au niveau du sternum. Les réflexes sont très énergiques quand on le chatouille ou qu'on enfonce une épingle.

Le malade urine difficilement et goutte à goutte. Le cathétérisme donne un demi-litre d'urine très alcaline, fortement ammoniacale. — Constipation ; pas de selle depuis cinq jours.

Le 9 novembre, la paraplégie est toujours complète, mais les contractures ont disparu. Le malade sent un peu quand on le pince fortement.

Le 10, œdème des deux jambes.

Le 11, commencement, en haut du sillon interfessier, de la rougeur qui précède l'eschare. L'eschare est tout à fait formée et s'étend le 14. En même temps apparaissent deux nouvelles plaques rouges aux saillies trochantériennes ; des eschares s'y forment le 18.

L'œdème remonte graduellement, le marasme se prononce ; l'urine est purulente ; des eschares se forment aux bourses, aux malléoles.

Le 23, la sensibilité est revenue ; les mouvements sont toujours abolis. Il se forme une infiltration urineuse et puis une fistule. Les eschares progressent, se rejoignent. Le muguet apparaît, et la mort arrive dans le coma, le 11 décembre.

La maladie avait duré deux mois, et on trouva dans la moelle un ramollissement de 15 centim. de hauteur, étendu de la sixième dorsale au renflement lombaire.

Voilà le type ordinaire de la myélite aiguë dorsale quand elle mène à la mort : au début, il y a de la fièvre, qui peut manquer ; puis apparais-

sent les phénomènes de sensibilité exagérée : douleurs[1], fourmillements, etc. La paraplégie survient ensuite, accompagnée au début de contractures. Alors l'anesthésie remplace les douleurs. A ce moment, les réflexes sont exagérés, à cause de l'interruption de l'action cérébrale[2]. Il y a un spasme tonique des sphincters ; la rétention d'urine précède habituellement l'incontinence.

Bientôt l'urine s'altère et les troubles trophiques se développent. Des eschares à formation rapide apparaissent en divers points des membres paralysés. Le siège le plus fréquent de ces eschares est le sacrum (fig. 75), au lieu que l'eschare d'origine cérébrale atteint plutôt la fesse du côté paralysé. D'autres fois, l'eschare d'origine médullaire siège au talon ; nous avons eu récemment l'occasion d'observer, au cours d'une myélite aiguë, des eschares profondes et symétriques occupant cette région.

L'état général s'aggrave, et le malade succombe dans le marasme.

On a pu récemment observer à l'hôpital Saint-Éloi une femme qui présentait très nettement tous ces signes de myélite aiguë dorsale[3].

2. Quelquefois la marche des accidents est beaucoup plus rapide, presque foudroyante : c'est le *type suraigu* ou *apoplectiforme*. Hayem[4] en a publié deux observations qui peuvent servir d'exemples.

Chez un de ces malades, la mort arriva après cinq jours, et chez l'autre après douze. On peut dire que c'est la maladie de la moelle la plus terrible.

L'évolution fut semblable dans les deux cas : paraplégie subite sans prodromes appréciables. Rétention d'urine, constipation, demi-érection. Sensibilité presque absolument intacte ; mouvements réflexes conservés, mais faibles dans un cas, abolis dans l'autre. Contractilité électrique ordinaire. Eschares sacrées très précoces. Troubles urinaires : l'urine est très albumineuse, ammoniacale et sanguinolente. — Mort en cinq et en douze jours.

Si l'on fait abstraction de l'intégrité de la sensibilité, qui est ici une exception (les troubles de la sensibilité manquant par hasard à cause de

[1] A côté de la douleur spontanée, il est facile de provoquer des phénomènes douloureux par la pression du rachis ou l'application d'une éponge imbibée d'eau chaude sur la colonne vertébrale.

[2] Dans certains cas pathologiques (Weiss ; *Revue des Sciences médicales*, XIV, pag. 148), les réflexes peuvent être supprimés, comme chez les animaux, immédiatement après la section de la moelle.

[3] Erb (*Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 246) a signalé une névrite optique descendante dans le cours d'une myélite dorsale ;

Achard et Guinon (*Archives de Médecine expérimentale*, 1 septembre 1889) ont également signalé une double névrite optique.

Ce sont là deux lésions qu'il vous semble difficile de rapporter l'une à l'autre.

[4] Hayem ; *Archives de Physiologie*, 1874.

l'intégrité relative des cornes postérieures), on a le tableau de la première forme, seulement précipitée, devenue foudroyante. Les choses

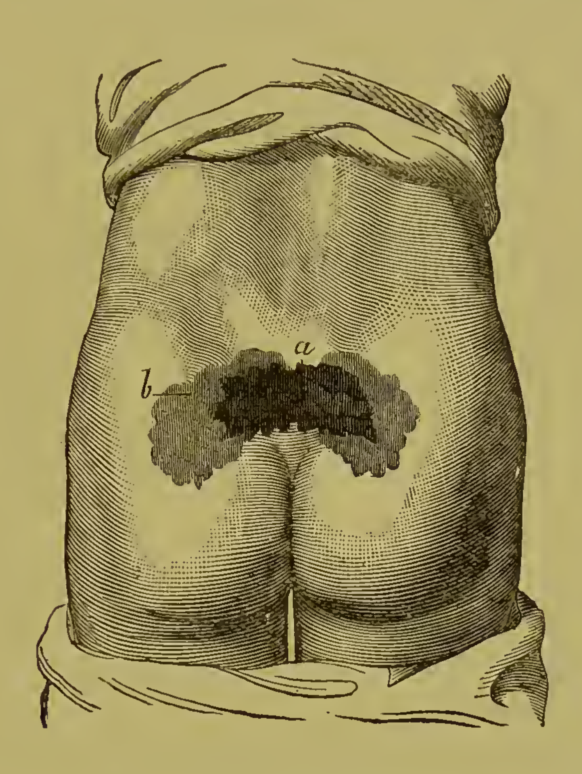


Fig. 75. — *Eschare de la région sacrée dans un cas de myélite partielle siégeant à la région dorsale de la moelle épinière* (d'après CHARCOT).
a, partie mortifiée ; *b*, zone érythémateuse.

marchent si vite qu'on croirait avoir affaire à une hémorrhagie de la moelle.

Et cependant il n'en est rien. C'est bien une myélite, myélite plus étendue en hauteur que celle de Raymond, qui avait atteint d'emblée toute la région lombaire et toute la région dorsale. Elle avait tué le malade sans avoir le temps de dépasser la première phase anatomique. Ce sont là des cas très favorables pour étudier le début du processus anatomique de la myélite aiguë.

Quoique très étendue, cette myélite n'a rien d'ascendant, rien d'envahissant, rien de progressif. Elle frappe d'emblée, comme la première, toute la région qu'elle doit atteindre. Voilà pourquoi nous la plaçons ici comme second type du premier groupe : type suraigu des myélites non envahissantes[1].

3. La myélite aiguë dorsale n'a pas toujours une terminaison funeste et ne conduit pas fatalement à la mort, comme dans les cas précédents.

[1] PROUST et JOFFROY ont également publié un exemple bien étudié de cette myélite apoplectiforme *(Revue mensuelle*, avril 1878).

Lyman a publié un fait intéressant de cette forme, *suivi de guérison* (?)

Une femme de 25 ans, qui venait d'avoir la rougeole, éprouve le 1er janvier, en s'éveillant, de l'engourdissement dans les pieds avec quelques picotements ; elle peut cependant se tenir debout et marche sans difficulté.

En cinq ou six jours l'engourdissement s'étend aux hanches; les forces musculaires s'affaiblissent. Il y a analgésie et perte de la sensibilité à la température.

Le 12 janvier, paralysie complète de la jambe droite, incomplète de la jambe gauche : l'anesthésie est presque absolue sur tous ces points. Puis il y a des douleurs sur le trajet de la colonne vertébrale et des douleurs en ceinture.

Le 30 janvier, retour des sensations et possibilité de fléchir le pied ; à partir de ce moment, les fonctions se rétablissent peu à peu, et le 1er avril il ne reste qu'un peu de faiblesse résultant du long repos subi par la malade.

4. La guérison aussi complète que dans le fait précédent est rare ; en tout cas, il ne faut pas s'y laisser tromper : la maladie peut récidiver. Pierret[1] a fait connaître une observation remarquable qui représentera pour nous le *type à rechutes*.

Un homme sent, en décembre 1873, les jambes s'alourdir pendant quelques jours ; puis il les voit plier tout à coup sous lui, au moment de se lever de table. Cette attaque est de courte durée et cède promptement.

Le 25 mars 1874, il éprouve pendant quelques jours une sensation de poids et de lassitude dans les jambes ; nouvelle attaque de paraplégie, avec symptômes plus marqués et plus tenaces. — Amélioration incomplète.

Six semaines après, la paraplégie survient de nouveau et brusquement, avec rétention d'urine et paralysie du sphincter anal. Anesthésie complète des membres inférieurs. Eschare sacro-coccygienne à développement rapide. — Amélioration.

Vers le 20 juillet, frisson violent pendant une heure et demie ; pouls à 120, température à 39°; la plaie sacro-coccygienne se gangrène, répand une odeur fétide ; les frissons se répètent. — Le malade meurt.

On trouve une myélite dorsale, étendue de la troisième à la huitième ou neuvième dorsale.

5. Un des types les plus fréquents est celui qui, sans entraîner immédiatement la mort du sujet et sans arriver cependant à la guérison, passe à l'*état chronique*, c'est-à-dire le type dans lequel les phénomènes d'acuité décrits vont en disparaissant, et le malade reste seulement avec une infirmité, la paraplégie.

[1] Pierret ; *Archives de Physiologie*, 1876.

Ces faits n'ont pas besoin de description spéciale et d'exemples particuliers. Nous les retrouverons du reste à propos des myélites chroniques.

6. Dans tous les cas dont nous venons de parler, la lésion occupait, à la région dorsale, à peu près toute l'épaisseur de la moelle. Il y a maintenant des variétés symptomatiques qui se présenteront quand la lésion, au lieu d'occuper une rondelle complète de l'axe spinal, n'atteint qu'une partie de sa section, notamment quand une lésion n'occupe qu'une moitié de la moelle, ou seulement la périphérie, ou seulement le centre de cet organe.

Dans le *type hémi-latéral*, quand la lésion est limitée à une moitié de la moelle, on observe un ensemble symptomatique bien décrit par Brown-Sequard, et sur lequel nous reviendrons, du reste, avec plus de soin à propos des myélites chroniques.

Du côté de la lésion, il y a paralysie du mouvement, souvent avec hyperesthésie et élévation de température ; du côté opposé, anesthésie plus ou moins prononcée. De plus, du côté de la lésion, il y a une zone d'anesthésie dans la partie dont les nerfs naissent immédiatement au-dessous du point lésé[1].

Chez le malade de l'hôpital Saint-Éloi auquel nous faisions allusion tout à l'heure, la lésion occupe bien toute l'épaisseur de la moelle, mais elle est plus accentuée d'un côté que de l'autre, et alors il présente quelques traits de cette hémiparaplégie spinale : le mouvement est plus atteint d'un côté et la sensibilité de l'autre.

7. L'inflammation peut être limitée aux parties centrales de la moelle, au pourtour du canal épendymaire : c'est le *type central* ou *péri-épendymaire*.

La transmission motrice se faisant par les cordons antéro-latéraux, la paralysie ne porte que sur les muscles dont les noyaux sont directement intéressés dans le foyer enflammé. Ceux des réservoirs peuvent être épargnés. La contractilité électro-musculaire est souvent affaiblie; les muscles sont en voie d'atrophie, les mouvements réflexes diminués ou abolis dans les membres paralysés. La sensibilité peut être conservée si la lésion porte surtout sur la partie antérieure de la substance grise, ou si seulement il reste un peu de substance grise intacte (faits de Hayem).

Il pourra, au contraire, y avoir une anesthésie plus ou moins profonde si la destruction de la substance est complète et étendue, comme dans un fait de Schüppel.

Dans un cas de myélite centrale, Vallin[2] a vu survenir, vers le ving-

[1] Voy., plus loin, le chapitre II.

[2] VALLIN ; *Société médicale des Hôpitaux* et *Union médicale*, juillet 1878.

tième jour après le début de la paralysie, une double hydarthrose des genoux, qui se comporta comme un véritable rhumatisme subaigu : des phlyctènes séro-sanglantes se développèrent également au niveau du cinquième métatarsien, et des plaques gangréneuses se montrèrent aux talons. L'autopsie fit voir que l'articulation des genoux contenait un liquide purulent et sanieux, d'aspect noirâtre ; les cartilages étaient érodés, la synoviale épaissie, les condyles atteints d'ostéite raréfiante[1].

8. L'inflammation peut, au contraire, porter sur la périphérie de la moelle ; les méninges participent alors en général à la lésion : c'est le type *périphérique* ou *cortical*.

Les symptômes dominants sont : les douleurs sur le trajet du rachis et dans les membres, l'hyperesthésie cutanée et musculaire, les contractures passagères, la raideur du tronc et les paralysies. La sensibilité n'est troublée que si les racines postérieures et leurs prolongements intra-médullaires sont atteints. Il n'y a pas d'atrophie musculaire. Les réflexes sont encore exagérés.

9. Toutes les variétés que nous venons d'indiquer peuvent se rencontrer à la région cervicale au lieu d'occuper la région dorsale. Un autre fait de Raymond nous servira d'exemple pour décrire la myélite aiguë transverse de la *région cervicale.*

Le 10 mars 1873, au soir, un homme de 41 ans est pris de douleurs très vives dans la région de la nuque. Ces douleurs se calment un peu la nuit; elles reparaissent le lendemain et le surlendemain à la même heure ; au quatrième jour, surviennent des contractures dans les muscles de la partie postérieure du cou ; la tête est portée dans la rotation à gauche. Deux jours après, le malade ne peut plus ouvrir les mâchoires; il n'avale que du bouillon. La pression et les frictions sont douloureuses sur le cou. Le douzième jour, la douleur se répand à l'épaule et au bras droits.

Tel est l'état le 7 avril, avec une douleur vive à la pression des apophyses épineuses cervicales.

Le 17, la tension des muscles diminue ; le malade peut ouvrir un peu la bouche et prendre du pain. Mais, le 21, surviennent de l'engourdissement dans la main droite et une paralysie progressive du bras droit. Le 30, le pied droit s'engourdit, et une parésie moindre que celle du bras se développe dans la jambe droite.

Le 14 mai, le bras droit est complètement immobile le long du tronc, la main fléchie légèrement et en pronation ; les doigts sont inclinés sur le pouce, en griffe. Les bras sont œdématiés, surtout au niveau de la main ; les articulations des doigts sont gonflées et douloureuses. La sensibilité est absolument intacte sous toutes ses formes. Ces phénomè-

[1] Nous verrons plus loin combien les troubles trophiques sont fréquents dans la syringomyélie, dont le siège anatomique répond à la région périépendymaire.

nes sont seulement ébauchés dans la jambe correspondante. Le malade traîne le pied.

Le 19, douleurs dans le bras gauche, et la main gauche s'engourdit. Le 25, le bras gauche est paralysé, sans contractures.

Le 31, premier accès d'étouffement, qui se renouvelle le lendemain et enlève le malade, le soir, dans une troisième atteinte.

A l'autopsie, la moelle est trouvée lésée sur une hauteur qui va de la troisième cervicale à la deuxième dorsale.

La durée totale avait été de deux mois et demi.

Il y a bien ici une certaine progression dans l'envahissement de la moelle ; le maximum n'est pas atteint d'emblée. Mais on remarquera que cet envahissement est successif en largeur et non en hauteur. Ce n'est ni une myélite ascendante ni une myélite descendante ; voilà pourquoi nous l'avons classée dans notre première catégorie des myélites diffuses aiguës.

On peut facilement déduire de cet exemple la symptomatologie habituelle de ce genre de myélite.

C'est d'abord la douleur à la nuque, puis les contractures du cou, prédominant souvent d'un côté et entraînant alors la rotation de la tête ; ensuite la douleur et les contractures s'étendent aux membres supérieurs.

Un fait à remarquer, c'est que les membres supérieurs sont souvent atteints avant les membres inférieurs, et que ceux-ci peuvent même ne rien présenter du tout[1]. Pour expliquer cela, Brown-Sequard suppose que les conducteurs de la motilité, pour les membres supérieurs, occuperaient dans la moelle cervicale une position plus superficielle que les conducteurs de la motilité pour les membres inférieurs. Hallopeau fait remarquer que cette hypothèse est inutile. La lésion peut détruire d'abord les noyaux gris des membres supérieurs, et par suite les paralyser ; il faut ensuite qu'elle atteigne les cordons latéraux pour paralyser les membres inférieurs.

Vulpian et de Freitas ont reproduit expérimentalement ces faits de paralysie brachiale. « Si l'on comprime la moelle d'une grenouille en introduisant un fragment de bois entre les arcs vertébraux et la moelle, de telle sorte que la compression porte sur le centre nerveux, en avant de l'origine des racines des nerfs brachiaux, on reconnaît facilement, si la compression n'est pas trop forte, que les membres antérieurs de l'animal sont plus paralysés que les membres postérieurs. Ces grenouilles, mises dans l'eau, nagent aussitôt en exécutant avec force leurs mouvements ordinaires de natation ; leurs membres antérieurs pendent inertes dans l'eau[2]. »

[1] Le *réflexe rotulien* est «habituellement», mais non toujours, exagéré dans cette forme de myélite (BASTIAN ; *Société de médecine de Londres*, 1890). Voy. plus loin, au chapitre II.

[2] VULPIAN ; *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, 1877, pag. 42.

En même temps que les contractures et les paralysies, les membres supérieurs présentent des troubles trophiques variés : œdème, arthropathies, etc. La déformation des doigts entraîne une griffe spéciale que Charcot a bien décrite : les doigts sont à demi fléchis, la main est dans l'extension, renversée pour ainsi dire vers le côté dorsal de l'avant-bras. C'est ce que l'on appelle la main de prédicateur. — Nous reviendrons du reste sur ces signes, à propos de la forme chronique de la myélite cervicale.

Un autre symptôme qui peut se présenter, mais qui n'a pas été noté dans l'observation de Raymond, indique la participation du grand sympathique : c'est le resserrement ou la dilatation des pupilles, la dilatation ou le resserrement des vaisseaux de la face.

Enfin, quand la terminaison est fatale, elle arrive par la lésion des muscles de la respiration.

Charcot a attiré l'attention sur quelques autres symptômes qui peuvent se présenter dans la myélite cervico-dorsale. Ces signes se trouvent surtout dans les formes chroniques de cette myélite ; nous les indiquerons cependant ici. Ce sont :

a. La toux et la dyspnée, qui, au lieu de terminer la scène comme dans le cas de Raymond, peuvent précéder toute paralysie et faire croire à une affection de poitrine. Tel était ce malade de Gull qui, depuis deux mois, avait de la toux, de la dyspnée, des sueurs, de l'amaigrissement, des douleurs dans le dos et entre les épaules, etc., et chez lequel survinrent ensuite de la rétention d'urine, des douleurs articulaires, puis une parésie progressive, une paraplégie complète, des eschares ; il mourut après quatre mois. On trouva un ramollissement de la moelle à la hauteur de la première dorsale.

b. Les troubles gastriques, surtout les vomissements, à retours fréquents (un peu comme les crises gastriques des ataxiques).

c. La gêne de la déglutition, le hoquet, qui peuvent aussi précéder la paralysie, ainsi que cela est arrivé dans un fait d'Ollivier (d'Angers).

d. Le ralentissement du pouls, que l'on a observé notamment après la fracture de la cinquième et de la sixième vertèbre cervicale. Hutchinson nota, par exemple, un pouls à 48, et Gull l'a même vu descendre à 28 pulsations. Ce ralentissement transitoire peut être bientôt remplacé par une accélération. — Rosenthal a vu un enfant de 15 ans qui, après un coup à la région cervicale, eut une hémiplégie droite pendant vingt-quatre heures, puis, pendant quatre semaines, de la dilatation pupillaire, le pouls de 56 à 48, et qui guérit.

Quelquefois, avec ce pouls lent et dans le moment où il se développe, on observe des espèces d'accès syncopaux ou apoplectiques qui peuvent être suivis de stertor et quelquefois de convulsions épileptiformes.

Tous ces symptômes se présentent, du reste, surtout dans la compression de la moelle cervicale, où nous les retrouverons.

Cette myélite cervicale, que nous venons d'étudier complète, trans-

verse, peut aussi n'occuper qu'une partie de ce segment de moelle ; on a alors toutes les variétés que nous avons passées en revue pour la myélite dorsale : type hémi-latéral, central, cortical, etc.

Il est inutile d'insister sur la symptomatologie de ces cas particuliers, que l'on peut en quelque sorte deviner, et dont nous ne connaissons pas, du reste, beaucoup d'observations bien nettes.

Nous abordons maintenant l'histoire de la seconde classe de ces myélites : les MYÉLITES ENVAHISSANTES.

En 1859, Landry décrivit pour la première fois, sous le nom de *paralysie ascendante aiguë*, un syndrome clinique caractérisé par une paralysie qui débutait par les membres inférieurs, s'élevait ensuite aux bras et atteignait enfin les muscles bulbaires. Voilà la caractéristique des myélites que nous avons à envisager maintenant.

Plusieurs cas analogues à ceux de Landry furent observés par Gubler, Hayem, Vulpian, Westphal, Kussmaul. Une observation semblable s'étant présentée en 1871, à Montpellier, à l'hôpital Saint-Éloi, dans le service de Kiener, alors que nous y étions interne, Chalvet fit une Thèse très complète sur cette forme morbide [1].

Nous décrirons la maladie d'après ce fait même de Kiener, que nous avons eu sous les yeux.

Un sapeur du génie, âgé de 27 ans, est pris, le 21 décembre, de fièvre avec céphalalgie. Après trois jours paraissent quelques boutons de varioloïde, qui sèchent rapidement.

Le 26, lendemain du développement de l'éruption, les jambes fléchissent ; elles ne peuvent plus porter le malade. La nuit, il veut se lever et tombe sur les genoux. Les membres supérieurs sont intacts.

Le 27, la paralysie des membres inférieurs a augmenté ; elle est plus prononcée à droite. La sensibilité est amoindrie et faussée. Le malade sent des fourmillements et des picotements dans les jambes.

Les membres supérieurs, qui étaient intacts la veille, commencent à être pris ce jour-là. Le lendemain 28, ils sont complètement paralysés.

Le soir du 28, la respiration s'embarrasse, le malade suffoque ; cyanose. Le diaphragme semble immobile, le malade est aphone ; la déglutition est difficile. Il y a paralysie absolue des quatre membres et du tronc.

L'asphyxie fait d'incessants progrès, et le malade succombe le soir.

C'est là un type d'évolution foudroyante de cette maladie : tout se termine en trois ou quatre jours.

Dans ces cas très rapides, les lésions devaient être très peu avancées ; elles tuent par leur généralisation et n'ont le temps de dépasser sur aucun point les phases tout à fait initiales.

Kiener fit l'autopsie avec beaucoup de soin et ne trouva que quel-

[1] Voy. aussi une Revue de PETIT in *Gazette hebdomadaire*, 20 mai 1887.

ques altérations très peu accusées ; il nota cependant que la moelle n'était pas saine.

Dujardin-Beaumetz rapporte un cas tout aussi rapide de la même maladie, observé par Harley et par Lockart Clarke, dans lequel la marche des accidents fut analogue ; l'autopsie révéla une lésion diffuse ascendante, surtout dans les cordons latéraux.

Quelquefois la maladie peut évoluer moins vite ; c'est ce qui est arrivé dans un cas de Martineau et Troisier.

Un homme, âgé de 23 ans, éprouve d'abord une grande fatigue, avec maux de reins, céphalalgie et insomnie.

Après dix jours, des frissons erratiques surviennent, les douleurs lombaires deviennent de plus en plus vives, et une paralysie musculaire apparaît en quelques heures dans les membres inférieurs ; la vessie et le rectum sont également paralysés. Les membres supérieurs sont engourdis, surtout à droite.

Le quatorzième jour, renversement de la tête en arrière ; la paralysie des membres supérieurs est aussi très accusée. Les mouvements de la tête sont peu étendus, ceux des yeux et de la face sont bien conservés. Le malade souffre sur toute la hauteur de la colonne vertébrale.

Le quinzième jour, contractures des muscles de la nuque ; délire.

Le seizième jour, érythème et excoriations au sacrum ; sueurs, faiblesse progressive. La respiration devient saccadée, pénible, et finit par s'arrêter.

L'examen microscopique montre une lésion de la substance grise sur toute la hauteur de la moelle jusqu'au bulbe.

La maladie peut évoluer d'une manière moins rapide encore : c'est la *forme subaiguë*, observée notamment par Cornil et Lépine.

Il s'agit d'un homme de 27 ans, très incomplètement observé du reste au point de vue clinique. Il souffre du froid pendant le siège. La paralysie commence à la fin du siège et ne cesse de progresser. En mars 1874, apparaissent les phénomènes bulbaires : dysphagie, etc. Le malade succombe à l'asphyxie en janvier 1875.

On trouve des lésions de myélite très étendue sur toute la hauteur.

La *marche* de cette myélite envahissante est, en somme, toujours à peu près la même. Voici, d'après Landry, quel serait l'ordre d'invasion des différentes masses musculaires.

1. Muscles moteurs des orteils et des pieds ; puis, muscles postérieurs de la cuisse et du bassin ; en dernier lieu, muscles antérieurs et internes de la cuisse.

2. Muscles moteurs des doigts, de la main et du bras sur le scapulum ; ensuite muscles moteurs de l'avant-bras sur le bras.

3. Muscles du tronc.

4. Muscles respiratoires ; langue, pharynx, œsophage.

Le début peut être symétrique ou unilatéral.

La paralysie s'étend donc progressivement de bas en haut ; elle ne s'accompagne pas de troubles sensitifs, d'atrophie musculaire ni de troubles trophiques en général ; les sphincters sont souvent indemnes et les réactions électriques normales[1], les réflexes sont abolis.

L'affection frappe surtout le sexe masculin ; elle atteint les individus entre 30 et 40 ans, et survient fréquemment à la suite d'une maladie infectieuse (fièvre typhoïde, variole, etc.)[2].

On voit qu'en somme c'est une superposition successive (en hauteur) des lésions et des symptômes des diverses myélites circonscrites que nous avons déjà étudiées dans les différentes régions de la moelle.

Est-ce à dire que tous les cas de paralysie ascendante aiguë soient des cas de myélite aiguë envahissante ou ascendante? C'est probable, mais ce n'est pas démontré.

Landry n'avait pas trouvé de lésion dans les cas qu'il rapporte ; mais les moyens d'exploration, d'analyse histologique, étaient alors insuffisants.

Dans la Thèse de Chalvet, il y a un fait de Vulpian dans lequel on ne trouva pas de lésion non plus ; Hayem en a relaté un autre du même genre ; et enfin plus récemment, en 1876, Déjerine et Gœtz ont publié une observation dans laquelle aucune lésion n'a été révélée dans la moelle, malgré un examen très attentif et l'emploi de tous les moyens que la technique microscopique met à la disposition des observateurs exercés.

D'après ces derniers auteurs, on pourrait même cliniquement, pendant la vie, distinguer la myélite aiguë envahissante et la paralysie ascendante aiguë sans lésion. C'est l'*absence de troubles de la sensibilité et de la nutrition* qui caractériserait la paralysie ascendante. Mais, on se le rappelle, dans un cas, appartenant à Hayem, de myélite aiguë parfaitement constatée, que nous avons rapporté, la sensibilité était restée intacte tout le temps. — Ce signe n'est donc pas absolu et le diagnostic est en tout cas fort difficile.

Il faut toujours retenir qu'il est actuellement nécessaire d'admettre, au moins provisoirement, un groupe de paralysies ascendantes aiguës dans lequel la maladie est si rapide que la lésion est inappréciable.

Sans vouloir pousser trop loin la comparaison, nous ferons remarquer que les contractures des hystériques ne correspondent en général à aucune lésion appréciable, et que cependant, quand ces contractures

[1] L'absence de troubles électriques et trophiques est probablement due à la marche rapide de l'affection, qui tue le malade avant qu'ils aient eu le temps de se manifester.

Cependant Féré (*Société de Biologie*, 25 février 1888) a vu survenir au quatrième jour, dans un cas, la perte complète de l'excitabilité électrique.

[2] Klebs ; *Corr. bl. f. schweiz. Aerz.*. 1 mai 1891, n° 9, pag. 282.— Anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXXVIII, pag. 131, et XXXIX, pag. 453.

durent très longtemps, on peut trouver une sclérose des cordons latéraux ; c'est ce qui est arrivé à Charcot.

Telle maladie ou tel symptôme, qui paraissent purement fonctionnels et sans lésion quand leur durée est très courte, laissent percevoir et analyser leurs altérations quand leur durée a été longue et leur localisation persistante.

Dans un travail ultérieur [1], Déjerine a repris toute la question de la paralysie ascendante aiguë. Il cite deux observations dans lesquelles la moelle a été trouvée intacte, mais les racines antérieures étaient altérées. Et après avoir discuté l'origine probable de cette névrite parenchymateuse, Déjerine l'attribue à une lésion médullaire, qu'il suppose échapper à nos moyens actuels d'investigation.

« Nous ne croyons pas, dit-il expressément, que cette altération des racines soit primitive, qu'elle constitue à elle seule la lésion de la paralysie ascendante ; nous croyons plutôt qu'elle est consécutive à une altération de la substance grise de la moelle épinière, altération qui est encore inaccessible à nos moyens actuels d'investigation, mais que l'on peut regarder comme probable d'après la marche clinique de l'affection. »

L'argument principal invoqué par l'auteur est la régularité « avec laquelle aurait dû s'effectuer cette névrite, attaquant successivement, de bas en haut et les unes après les autres, toutes les racines rachidiennes antérieures », et la rareté de la névrite primitive spontanée.

Depuis les travaux de Déjerine, un certain nombre d'auteurs ont confirmé ses conclusions : Pitres et Vaillard [2], dans un cas reproduisant le syndrome de la paralysie ascendante aiguë et survenu à la suite de la fièvre typhoïde, n'ont constaté aucune lésion de la moelle et concluent à une névrite infectieuse, dont ils ont démontré la réalité anatomique. Klumpke [3], Eisenlohr [4], Leyden [5], ont adopté cette même opinion.

Reinhardt [6], Eisenlohr [7], Schulz et Schultze [8] ont, contrairement à l'opinion de Déjerine, constaté des lésions médullaires positives dans

[1] Déjerine ; Publications du *Progrès médical*, 1879.

[2] Pitres et Vaillard ; *Archives de Physiologie*, 15 février 1887.

[3] Klumpke ; Thèse de Paris, 1889.

[4] Eisenlohr ; *Deut. med. Woch.*, 1890, n° 38, pag. 841.

[5] Leyden ; *Société de médecine interne de Berlin*, 2 novembre 1891 (*Semaine médicale*, 11 novembre 1891, pag. 453).

Ce dernier auteur admet la possibilité d'une absence de lésions matérielles dans le système nerveux périphérique ; l'infection à marche suraiguë provoquerait la perte de la fonction des nerfs (paralysie) avant d'en amener la dégénération.

[6] Reinhardt ; *Deut. Arch. f. klin. Med.* (*Revue des Sciences médicales*, XV, pag. 525).

[7] Eisenlohr ; *Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* (*Revue des Sciences médicales*, XV, pag. 525). — Dans un travail ultérieur, que nous avons cité plus haut, cet auteur a modifié sa manière de voir.

[8] R. Schulz et F. Schultze ; *Arch. f. Psych. u. Nerv.*, XII 2 ; — anal. in *Archives de Neurologie*, 1883, VI, pag. 119.

des cas de paralysie ascendante aiguë. Ces lésions sont celles de la myélite parenchymateuse diffuse, à un faible degré initial.

Plus récemment, Hoffmann[1] et Centanni[2] ont constaté une méningo-myélite diffuse occupant la moelle et le bulbe; Immermann[3] a trouvé une poliomyélite tuberculeuse; Achard et Guinon[4], dans un cas de paralysie ascendante aiguë accompagnée d'une double névrite optique, se sont trouvés en présence d'une myélite diffuse aiguë à point de départ périvasculaire, et ont trouvé des lésions de même nature dans les nerfs et les bandelettes optiques; Klebs[5] a noté, dans un cas récent, de nombreux foyers thrombosiques dans les artères des cornes antérieures, avec intégrité complète des racines médullaires et des nerfs périphériques. Enfin Sinkler[6] a trouvé une myélite cervicale transverse.

En somme, tous ces travaux n'ont point infirmé d'une façon définitive la place que nous donnons à cette maladie dans notre classification générale, et voilà pourquoi nous l'y maintenons encore, considérant jusqu'à plus ample informé la maladie de Landry, dans bon nombre de cas tout au moins, comme une myélite aiguë qui tue par l'extension et non par la gravité locale des lésions, et qui, par suite, dans plusieurs cas, n'a pas le temps de réaliser des altérations anatomiques considérables. Nous faisons toutefois de sérieuses réserves en ce qui concerne sa théorie périphérique, qui paraît gagner tous les jours du terrain.

La myélite peut aussi rétrograder et guérir : les phénomènes disparaissent alors en sens inverse de leur ordre d'apparition; l'amélioration suit une marche descendante. La dysphagie, la dyspnée, diminuent et disparaissent; les mouvements respiratoires deviennent plus libres. Puis les membres recouvrent leurs fonctions; la défécation et la miction redeviennent normales, etc.

Cette proposition, textuellement reproduite de notre deuxième édition, peut aujourd'hui être soutenue avec des preuves cliniques plus nombreuses à l'appui. On les trouvera surtout dans le remarquable travail que Landouzy et Déjerine ont consacré à l'étude « des paralysies générales spinales à marche rapide et curable[7] ».

Nous avons observé un malade qui avait eu des accidents de cet ordre, et dont voici l'observation résumée.

M. X... n'a rien présenté de pathologique avant la maladie actuelle,

[1] Hoffmann; *Arch. f. Psych. u. Nerv.*, Bd XV, Heft 1, pag. 180.
[2] Centanni; *La Riforma medica*, juillet 1889.
[3] Immermann; *Berl. kl. Woch.*, juillet 1885, pag. 471.
[4] Achard et L. Guinon; *Archives de médecine expérimentale*, 1 septembre 1889, pag. 696.
[5] Klebs; *loc. cit.*
[6] Sinkler; *Med. News*, 7 novembre 1891.
[7] Landouzy et Déjerine; *Revue de Médecine*, 1882, pag. 644 et 1034; Farines; Thèse de Paris, 1889.

sauf un certain degré de faiblesse dans le côté gauche, avec bourdonnements d'oreille et affaiblissement de l'ouïe (phénomènes disparus depuis). Il est marié et a deux enfants bien portants. Il a une sœur très nerveuse (paralysies passagères, crises).

Le 18 février 1882 (raconte le médecin principal Chabert, qui l'a soigné en Corse), il est pris de courbature avec fièvre et embarras gastrique ; il garde le lit ou la chambre pendant six jours. Il sort le 24 et reprend son service le 27, éprouvant seulement de la fatigue. — Le 2 mars, lassitude extrême ; marche très difficile. Il éprouve la plus grande peine à monter et à descendre un escalier et garde de nouveau la chambre. Les Drs Chabert et Gaudin le voient le 5 mars. Grand abattement moral, physionomie anxieuse, face très pâle ; paralysie commençante des extrémités supérieures et inférieures, plus prononcée à ces dernières; hyperesthésie tactile des doigts et de la paume de la main ; douleurs aux genoux, surtout à gauche, fourmillements et picotements à la plante des pieds ; mollets douloureux ; élancements douloureux le long des sciatiques. Conservation de la sensibilité cutanée — Les jours suivants, la paralysie des membres augmente rapidement, le malade peut à peine fermer la main et ne peut se tenir debout. Les membres, surtout les inférieurs, s'amaigrissent rapidement et deviennent mous et flasques. Le pouls toujours normal ; peu d'appétit; digestions bonnes. Sommeil difficile et interrompu par le besoin de changer de position. Sphincters toujours réguliers ; pas de troubles trophiques de la peau. — Vésicatoires volants et ventouses sur la colonne vertébrale ; chloral le soir ; pilules d'aloès. Bains tièdes à 33° (sensation pénible de froid), puis à 38°. – 3 gram. de bromure de potassium et aloès. — La paralysie et l'atrophie progressent, avec quelques rémissions pendant six semaines environ, sans devenir complètes. Il a toujours pu, quoique avec grande difficulté, remuer les doigts et les orteils, soulever les membres, fléchir incomplètement les jambes. — Après une période stationnaire de quelques jours, la rétrocession a commencé à s'établir, en étant plus manifeste d'abord sur les membres supérieurs ; elle continue d'une manière régulière, en s'interrompant lors des changements de temps. Pilules d'aloès. Bromure de potassium alternant avec les bains à 33°.— Le 23 mai, la paralysie a disparu sans que le malade ait encore retrouvé toutes ses forces. La marche est naturelle, mais le contact du pied avec le sol réveille une sensation de picotement de la surface plantaire ; les genoux sont encore un peu douloureux à la pression sur certains points. Les doigts ressentent au toucher une sensation un peu anormale. L'amaigrissement a diminué.

L'amélioration continue toujours à la suite. Il vient à Cette, y passe très bien l'hiver, faisant son service, etc.— En mars 1883, léger retour des accidents, à peu près l'état du 23 mai 1882 : sensations difficiles à définir aux pieds, aux mains, faiblesse plus grande, etc. Puis ces phénomènes s'atténuent de nouveau.

Au moment où nous examinons le malade (25 avril 1883), la motilité et la sensibilité sont normales ; pas de douleur spontanée ou provoquée à la colonne vertébrale. La seule chose à noter est l'abolition des réflexes rotuliens. Nous prescrivons l'hydrothérapie et La Malou.

Ce fait, très curieux, confirme absolument les conclusions du Mémoire de Landouzy et Déjerine, dont nous avons déjà parlé. Seulement nous ferons remarquer que cette guérison des accidents peut laisser derrière elle une certaine prédisposition au retour de la maladie. Chez notre sujet, un commencement de retour offensif s'est manifesté, puis a heureusement avorté. Mais rien ne nous garantit que ces myélites ne recommenceront pas plus tard sous l'influence d'une occasion quelconque et ne rentreront pas ainsi dans ce que nous avons déjà décrit (pag. 714) sous le nom de myélite à rechutes.

Le pronostic final doit donc toujours être formellement réservé et l'intervention thérapeutique être constante.

Le Diagnostic des myélites diffuses aiguës doit être fait surtout avec les myélites aiguës systématisées ou parenchymateuses. Or, dans ce dernier groupe, il n'y a que la paralysie atrophique de l'enfance et la paralysie spinale aiguë de l'adulte qui soient suffisamment connues.

Les troubles de sensibilité, les eschares, les troubles urinaires, manquent dans la myélite des cornes antérieures. La marche spéciale si caractéristique de la paralysie atrophique manque au contraire ici.

Quant au diagnostic particulier des différentes formes de myélites diffuses aiguës, notre description même en a suffisamment indiqué les éléments.

Le Pronostic est toujours grave. Certaines formes tuent infailliblement ; la plupart des autres laissent des infirmités incurables. Un très petit nombre guérit d'une manière définitive.

On tirera, dans chaque cas particulier, les principaux éléments du pronostic de l'étendue actuelle de la lésion, des progrès et de la rapidité d'extension de cette lésion, de l'importance des muscles envahis.

Il ne faut du reste rien exagérer, et nous avons cité des cas de guérison.

Traitement. — Les antiphlogistiques forment la base du traitement, au moins de la première période : il est urgent d'agir énergiquement et vite.

On pourra pratiquer une saignée si l'état de la circulation générale l'indique et si l'état particulier du sujet le permet ; la pratique la plus ordinaire consiste dans des applications locales de ventouses scarifiées, de sangsues ou de glace le long de la colonne vertébrale.

Ces moyens, dit Leyden, sont d'autant plus indiqués que la maladie est plus récente et que les phénomènes irritatifs (douleurs dorsales,

irradiations douloureuses, contractures) sont plus prononcés. Cette médication peut être poursuivie pendant une, deux ou trois semaines ; mais, ajoute le même auteur, il est rare qu'elle rende des services signalés.

Certains auteurs joignent le calomel comme altérant et révulsif, ou font de larges applications de pommade mercurielle le long du rachis.

Brown-Sequard préconise beaucoup le seigle ergoté ; Leyden n'en a jamais retiré d'avantages bien positifs ; Hammond, au contraire, lui doit des succès. Ce dernier auteur administre l'ergot de seigle à la dose de 4 gram. toutes les deux heures pendant cinq jours, puis trois fois par jour pendant les trente jours suivants.

Il combine du reste l'emploi des révulsifs, et plus spécialement du cautère actuel. « La cautérisation linéaire doit être pratiquée de chaque côté de la colonne vertébrale, au niveau du siège de la lésion ; on peut aussi avoir recours à la cautérisation ponctuée, après avoir préalablement provoqué l'anesthésie cutanée à l'aide de pulvérisations d'éther [1].

Leyden, au contraire, ne conseille pas l'application du fer rouge et des moxas, qui peuvent aggraver la maladie et en tout cas augmentent la douleur. Il se borne à prescrire des onctions avec la pommade stibiée et à faire appliquer des vésicatoires ou de la teinture d'iode, surtout lorsqu'il y a des douleurs fixes sur le trajet de la colonne vertébrale.

Frérichs préconise la dérivation sur le tube intestinal à l'aide des drastiques.

Il faut en même temps proscrire sévèrement au malade tous les efforts musculaires intempestifs, qui peuvent aggraver ou faire récidiver la myélite. Leyden a vu plusieurs fois les fatigues d'un voyage (pour aller aux eaux, par exemple) amener des rechutes qui n'ont rétrocédé qu'à grand'peine ou pas du tout.

Il faut aussi surveiller avec le plus grand soin l'état de la miction et de la défécation, le début des eschares, etc. Tous ces éléments peuvent donner des indications de premier ordre, que nous avons déjà appris à remplir. La rétention d'urine, en particulier, sera justiciable du cathétérisme répété trois fois par jour (la sonde étant, pendant les intervalles, maintenue dans une solution phéniquée à 5 °/₀) et de l'administration interne des antiseptiques solubles, tels que le salol.

Un peu plus tard, on prescrira l'iodure de potassium à titre de résolutif. Il serait plus efficace, d'après Leyden, pour faire résorber les résidus de méningite que ceux de myélite.

Il faut y joindre alors un régime fortifiant, un air pur, des distractions, divers toniques (quinquina, huile de foie de morue, fer).

Du reste, ce sont alors les indications de la myélite chronique, à propos de laquelle nous retrouverons la strychnine, l'électricité, les bains, etc.

[1] Voy. RICHARDIÈRE ; *De la médication révulsive dans les maladies aiguës de la moelle épinière*, in *Bulletin de la Société clinique de Paris*, 1885.

Nous nous sommes, pour notre part, arrêtés à la ligne de conduite suivante[1] :

1. Repos absolu au lit.

2. Application de ventouses scarifiées des deux côtés de la colonne vertébrale, au niveau de la région atteinte.

Plus tard, appliquer des vésicatoires ; plus tard encore, des pointes de feu (à renouveler tous les huit jours) ou des cautères à la pâte de Vienne.

3. Donner toutes les heures, dans du lait, un paquet contenant :

Calomel .... 0,05 centigr.
Sucre de lait .... q. s.

S'arrêter quand il y a une forte selle et recommencer le lendemain.

4. Application de courants continus (5 à 10 milliampères) : un pôle sur la colonne vertébrale, au niveau de la région malade ; l'autre promené dans la sphère de distribution des nerfs émanés de cette région

5. Aux heures où on ne donne pas le calomel, donner toutes les heures 0,05 centigr. d'ergot de seigle pulvérisé ou 0,10 centigr. de bromhydrate de quinine.

6. S'il y a des eschares, laver à l'eau bouillie boriquée (à 4 %) et panser à la poudre d'iodoforme.

CHAPITRE II.

MYÉLITES DIFFUSES CHRONIQUES[2].

Comme les myélites aiguës, les myélites diffuses chroniques ont une étiologie et une anatomie pathologique communes. Pour la symptomatologie, il est nécessaire d'établir des divisions et de distinguer des types.

Nous laissons entièrement de côté, pour les étudier à part, la sclérose en plaques et la paralysie générale progressive.

ÉTIOLOGIE. — *A*. Dans la production des myélites *primitives*, l'*hérédité* a d'abord une influence incontestable. Seulement, dans les générations successives, on peut ne pas retrouver les mêmes formes de maladie nerveuse, les mêmes genres de manifestations sur le système nerveux. Ainsi, on rencontrera chez les ascendants, des épileptiques, des aliénés, des idiots, etc., ou bien des maladies diverses de la moelle, l'ataxie locomotrice, etc. C'est simplement une hérédité nerveuse, à proprement parler.

[1] *Consultations médicales,* 1893.

[2] Outre les articles cités pour les myélites aiguës, voy. HALLOPEAU ; *Archives générales de Médecine,* 1871-72 ;
STRÜMPELL ; *Pathologie interne,* tom. II.

Le *refroidissement*, si nettement et si souvent accusé dans les myélites aiguës, agit beaucoup moins fréquemment ici ; il faut, en tout cas, que son action soit prolongée et combinée à celle de l'humidité.

Parmi les *diathèses*, la syphilis est celle que l'on trouve le plus souvent. Il y avait de la goutte dans deux faits de Graves cités par Jaccoud.

Les excès de *fatigue* peuvent être invoqués dans certains cas. L'exercice musculaire agira surtout dans la pathogénie des myélites qui affectent le système moteur (les cornes antérieures), en ce sens que la maladie frappe d'abord les muscles qui travaillent le plus ; mais cette cause n'agit encore dans ces cas que pour déterminer la localisation et non la production même de la maladie.

Ainsi, les accidents débutent : par l'avant-bras chez un serrurier, au moment où il soulève son marteau ; par les doigts chez un violoncelliste et chez un cordonnier. De même, on a vu une paralysie labio-glosso-laryngée commencer après le jeu prolongé d'un instrument à vent que les Allemands appellent bombarde.

Les *excès vénériens* déterminent plus particulièrement certaines myélites chroniques. On peut admettre ici une explication pathogénique analogue à celle que nous venons de donner pour les myélites à localisation motrice.

Dans les excès génésiques, il y a exagération de fonction des nerfs sensitifs ; de là, une fatigue des centres de ces nerfs et la localisation de la lésion sur les noyaux sensitifs de la moelle, sur les cellules de la colonne de Clarke. Cette explication, proposée par Hallopeau, peut s'appuyer sur les recherches de Pierret.

Les *émotions morales*, surtout les émotions dépressives, les chagrins, produisent aussi des myélites chroniques. Après le siège de Paris, on a observé un certain nombre de cas qui doivent être rapportés à ce genre de causes.

Pour les *intoxications*, Hallopeau cite un cas de Guéneau de Mussy, dans lequel l'arsenic paraît avoir produit la myélite chronique. Les faits de Vulpian, tant cliniques qu'expérimentaux, rendent très probable l'action du plomb : il y aurait une myélite diffuse chronique saturnine. Il y a aussi quelques observations se rapportant au rôle du phosphore et du mercure. Magnus Huss avait déjà mentionné l'action de l'alcoolisme ; Lancereaux en a observé un cas très net : Calmeil, Bouchereau, Magnan, etc., ont également admis cette influence étiologique [1].

B. La myélite diffuse chronique peut aussi être *secondaire*, comme la myélite aiguë ; succéder à une lésion de la moelle elle-même ou de ses enveloppes, à une lésion des nerfs, à une maladie générale.

[1] Il est à remarquer que la plupart de ces travaux, consignés dans nos premières éditions, sont antérieurs à l'étude toute moderne des *névrites périphériques*. Nombre de cas autrefois désignés sous la rubrique de myélites chroniques rentrent aujourd'hui dans le cadre des polynévrites.

Dans la *moelle* d'abord, une *myélite aiguë* peut passer à l'état chronique. Trois terminaisons sont en effet possibles, en dehors de la mort, pour une myélite aiguë : elle peut guérir complètement et sans laisser de traces ; guérir tout en laissant des symptômes incurables, une infirmité indélébile ; enfin, passer à l'état chronique, c'est-à-dire continuer à évoluer, mais d'une manière chronique.

Diverses *myélites systématisées* peuvent aussi aboutir secondairement à une myélite diffuse. Hallopeau a vu ainsi une sclérose annulaire accompagner la dégénérescence descendante des cordons latéraux.

La *méningite* chronique, et surtout la pachyméningite, entraînent fréquemment la myélite chronique. Toutes les causes de compression ou d'irritation, telles que tumeur de la moelle ou des méninges, carie vertébrale, etc., agissent de la même manière.

Pour les *nerfs*, nous avons déjà mentionné, à propos de la myélite aiguë, cette propagation centripète de l'inflammation, de la périphérie vers la moelle. Cette variété de myélite a été observée expérimentalement (Hayem) et cliniquement (paralysie après les altérations des voies urinaires, de l'intestin, de l'utérus, etc.).

La propagation de la périphérie vers le centre se fait le plus souvent par les nerfs ; elle se fait aussi par les veines ou par des voies inconnues. La forme déterminée ainsi est le plus souvent la forme chronique.

Les *maladies générales* peuvent également produire des myélites diffuses. On les observe, par exemple, à la suite des fièvres graves et notamment de la fièvre typhoïde[1].

En Anatomie pathologique, nous aurons peu besoin d'insister, parce que la lésion est la même au fond que celle des myélites systématisées, déjà étudiées. — L'altération se ramène toujours à deux formes : sclérose ou ramollissement.

Le fait essentiel dans la myélite diffuse, le fait primitif, est la prolifération de la névroglie. — Normalement il n'y a que des fibrilles très fines entre-croisées, présentant des cellules araignées à leurs points d'entre-croisement. Ces cellules araignées ne seraient même qu'une apparence pour Ranvier, qui ne voit là que de petites cellules de tissu conjonctif aux nœuds du réseau. — Dans la myélite, ce tissu est hypertrophié : les tubes nerveux sont plus distants les uns des autres, séparés par un grand nombre de fibrilles accumulées, accrues en nombre et en densité. Le nombre et le volume des cellules sont augmentés ; on retrouve souvent les cellules endothéliales, conjonctives.

Au milieu de ce réticulum épaissi, on trouve des corps granuleux ; ce sont des cellules de névroglie chargées de granulations, ou plus habi-

[1] Un bon nombre de ces causes n'agissent probablement que par l'intermédiaire d'une artério-sclérose à localisation médullaire prédominante.

tuellement des leucocytes sortis des vaisseaux, ou encore des produits de désintégration granuleuse des éléments nerveux.

Souvent il y a aussi des corps amyloïdes dispersés : ils sont formés de couches concentriques et se colorent en bleu par l'iode.

Les vaisseaux sont altérés aussi : les parois sont épaissies, avec augmentation du volume et du nombre des noyaux ; les fibrilles conjonctives y sont accumulées comme dans le tissu interstitiel de la moelle même. L'épaississement de la paroi vasculaire peut aller jusqu'à diminuer la lumière du vaisseau.

Les éléments nerveux s'altèrent au milieu de ce tissu de nouvelle formation ; ils sont gênés dans leur nutrition. Quelques tubes participent à l'inflammation elle-même et augmentent de volume, mais la plupart sont diminués et s'atrophient : la myéline se segmente, se désagrège et disparaît, avec ou sans dégénérescence graisseuse.

Les cellules nerveuses subissent les divers genres d'atrophie déjà décrits. Elles se chargent de pigment, perdent leurs prolongements, deviennent globuleuses, s'atrophient et disparaissent ; quelquefois il n'y a pas de pigmentation : c'est l'atrophie scléreuse[1].

L'aspect des parties s'est modifié quand la sclérose a atteint un certain degré : c'est une dégénération grise, gris-jaunâtre, comme ambrée, quelquefois un peu translucide. Le carmin colore très vivement et rapidement les régions malades.

C'est ainsi que les choses se passent quand la prolifération conjonctive est assez intense pour produire l'induration du tissu : c'est une véritable sclérose. Mais, d'autres fois, les éléments nerveux s'atrophient et dégénèrent sans que la prolifération conjonctive soit très considérable : c'est alors le ramollissement.

La néoplasie conjonctive peut aussi se résorber et se creuser de lacunes[2]; dans d'autres cas, il y aura hydropisie du canal central.

Voilà les lésions communes à toutes les myélites chroniques diffuses. Il y a ensuite quelques particularités à noter dans chaque variété.

Ainsi, dans la myélite transverse complète, il y a une rondelle plus ou moins épaisse de la lésion, occupant toute la largeur de la moelle. Cette rondelle est formée d'un tissu scléreux, quelquefois avec des lacunes, ou bien d'un tissu ramolli. Il y a en même temps des lésions descendantes dans les cordons antéro-latéraux, et des lésions ascendantes dans les cordons de Goll. Ce sont les mêmes altérations que dans les cas de compression.

[1] DÉJERINE et, plus récemment, KAHLER et PICK (*Prag. Viert.*, 1879 ; anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 338) ont décrit aussi la formation de vacuoles dans les cellules ganglionnaires.

[2] MARINESCO et DÉJERINE (*Société de Biologie*, 15 février 1893) ont, tout récemment, insisté sur la présence de formations lacunaires dans la poliomyélite antérieure chronique de l'adulte et la myélite transverse syphilitique.

Dans la myélite hémi-latérale, c'est une lésion analogue n'occupant qu'une moitié de la moelle.

Dans la myélite périphérique ou corticale annulaire, il existe un anneau plus ou moins épais de sclérose dans la substance blanche, avec participation habituelle des méninges (Vulpian).

La myélite centrale péri-épendymaire a été bien décrite par Hallopeau. Il y a un anneau, souvent assez épais, de tissu scléreux autour du canal central. Le canal est ainsi souvent diminué de volume, mais le plus fréquemment il est dilaté, soit par résorption du tissu inflammatoire, soit par accumulation d'exsudat dans le canal. Hallopeau attribue à cette origine la plupart des cas d'hydromyélie non congénitale; ils seraient donc de nature inflammatoire, et proviendraient d'une inflammation péri-épendymaire[1].

Pour exposer l'HISTOIRE CLINIQUE des myélites chroniques, nous sommes obligé d'établir des divisions. Nous suivrons la classification proposée dans le Tableau général.

1. Étudions d'abord la *myélite transverse*, circonscrite, occupant tout un segment de la moelle, et siégeant spécialement à la région *dorso-lombaire*.

Le symptôme dominant est la *paraplégie*.

La lésion des cordons antéro-latéraux peut produire des contractures au début, et entraîne toujours, plus tard, une paraplégie plus ou moins intense.

Quand la substance grise est atteinte, il peut y avoir des troubles de sensibilité et des troubles trophiques, comme l'atrophie musculaire. On doit se rappeler toutefois que, pour avoir une abolition complète de la sensibilité sous toutes ses formes, il ne suffit pas qu'il y ait destruction complète de la substance grise.

L'affaiblissement moteur est souvent le premier phénomène noté dans les membres inférieurs ; il peut aussi être précédé par quelques phénomènes d'excitation dans la sensibilité ou la motilité.

Pour la sensibilité, on aura de l'engourdissement, des fourmillements, des sensations anormales, des douleurs en ceinture, des élancements dans les extrémités (lésions de la substance grise, des racines postérieures, des méninges).

Pour la motilité, on aura encore des crampes, surtout dans les mollets,

[1] L'histoire de la myélite périépendymaire se confond aujourd'hui avec celle de la syringomyélie, que nous détaillerons plus loin. Celle-ci, d'après certains auteurs, (JOFFROY et ACHARD) reconnaîtrait habituellement pour origine un foyer de myélite centrale, au lieu que, pour d'autres (DÉJERINE), les cavités syringomyéliques seraient creusées en pleine tumeur gliomateuse. CHARCOT accepte les deux origines : il admet une syringomyélie gliomateuse et une syringomyélie myélitique.

des contractures partielles et passagères (lésions des cordons antéro-latéraux).

Puis survient la paralysie : le sujet ressent d'abord une fatigue rapide après avoir un peu marché ou s'être tenu debout ; les membres deviennent plus lourds, on éprouve une plus grande difficulté à les mettre en mouvement après le repos. Puis le malade ne marche qu'avec une canne et en fauchant des deux pieds ; les jambes décrivent une courbe et tombent lourdement sans élasticité plantaire. Le pied ne quitte plus le sol, le sujet soulève seulement le talon et glisse sur la pointe ou même sur tout le pied. La station n'est plus possible qu'avec les jambes écartées. Enfin, le malade reste couché, ne pouvant plus exécuter de mouvements.

S'il y a en même temps anesthésie plantaire, le malade a sous les pieds une sensation de duvet ou de caoutchouc, la marche est incertaine. Il a besoin des yeux pour suppléer au tact. Il a souvent peur d'avancer, n'ayant pas la notion du sol. Les obstacles ne sont pas perçus ; la progression est difficile. Ce paraplégique se distingue facilement de l'ataxique en ce que, avec la vue, il peut encore avoir une marche correcte.

Les *réflexes* ne se comportent pas dans tous les cas de la même manière. Quand la lésion siège à la région dorsale, au-dessus du renflement, les réflexes sont conservés et même exagérés dans les membres inférieurs, parce que leur centre de réflexion, de formation, est séparé de l'encéphale. Quand, au contraire, la lésion a détruit la substance grise dans le même point qui correspond aux réflexes, ceux-ci deviennent impossibles [1].

De là, des troubles corrélatifs dans la *miction*. Budge place dans le renflement lombaire le centre réflexe du sphincter vésical. C'est le point où les excitations parties de la vessie se réfléchissent et vont faire contracter le sphincter. Il en résulte une rétention d'urine quand les réflexes de la région sont exagérés, et une incontinence au contraire, plus tard, quand les réflexes ont disparu et que la paralysie est survenue.

[1] BASTIAN (*Brit. med. Journ.*, 1890, pag. 480 ; — anal. in *Revue des Sciences médicales,* XXXVI, pag. 520) a nié récemment le fait de l'exagération constante des réflexes dans les cas de destruction de la moelle cervicale et dorsale. Il publie quatre cas dans lesquels la moelle cervicale ou dorsale était détruite *en totalité* et où les réflexes étaient abolis ; la vessie et le rectum étaient restés seuls indemnes. L'auteur invoque, pour expliquer cette disparition des réflexes, la séparation de la moelle non seulement avec les fibres cérébrales, mais aussi avec les fibres cérébelleuses. Il est nécessaire, pour que l'abolition des réflexes se produise, quand la lésion siège dans les parties supérieures de l'axe spinal, que la moelle soit *complètement* détruite à ce niveau ; si la lésion est incomplète, les réflexes sont exagérés.

H. JACKSON et BOWLBY confirment cette assertion, à laquelle, par contre, BUZZARD ne peut se rallier.

Voy. sur le même sujet : GRAUPNER ; *Berl. kl. Woch.*, 17 novembre 1890.

On peut supposer un mécanisme analogue pour les troubles de la *défécation*[1].

Même mécanisme encore pour les *troubles génitaux*. L'érection fréquente, le priapisme, représentent des réflexes exagérés. Ces actes deviennent au contraire impossibles plus tard, quand le centre de ces réflexes, placé aussi par Budge dans le renflement lombaire, est détruit.

La sensibilité est rarement abolie dans tous ses modes. Souvent la diminution ne peut être appréciée qu'à l'œsthésiomètre, ou bien il y a un retard dans la perception des sensations, ou encore certaines sensibilités sont perdues et non les autres.

Il n'est pas nécessaire, pour expliquer ces faits, d'admettre avec Brown-Sequard qu'il y a dans la moelle des conducteurs spéciaux pour chaque ordre de sensations[2]. D'après Vulpian, un même nerf peut avoir la propriété de transmettre plusieurs genres d'impressions, et, dans un cas donné, perdre l'aptitude à conduire quelques-unes de ces impressions, sans la perdre pour les autres.

Dans les sensations perçues, le malade localise souvent mal leur point de départ ; il y a erreur de lieu dans l'appréciation de l'origine des sensations. Quand on le pince à la jambe, le sujet croit que c'est à la hanche, etc. Dans un cas de Charcot, en même temps que ce fait, il y avait aussi persistance de la sensation douloureuse longtemps encore après l'excitation cutanée.

La contractilité électro-musculaire disparaît en général en même temps que les réflexes, et c'est alors qu'apparaît l'atrophie musculaire.

L'*atrophie musculaire* ne se produit que quand la lésion atteint les cellules des cornes antérieures, et elle se distribue différemment suivant la distribution même de la lésion dans la substance grise. Certains paraplégiques peuvent être condamnés pendant longtemps à une immobilité presque complète, et conserver cependant de magnifiques masses musculaires aux membres inférieurs.

Les autres *troubles trophiques* sont plus rares. Les éruptions sur le trajet des nerfs ne s'observent que quand il y a des douleurs fulgurantes, des irritations portant sur les racines postérieures. Le décubitus appartient plutôt aux myélites aiguës ou aux poussées aiguës dans les myélites chroniques. Les arthropathies peuvent également s'observer ici[3]. On

[1] MASIUS place le centre ano-spinal, chez le lapin, entre la cinquième et la septième vertèbres lombaires (M. DUVAL ; art. *Système nerveux*, in *Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques*).

[2] Nous verrons, en étudiant la syringomyélie, que les divers modes de la sensibilité n'occupent point dans la moelle, les mêmes conducteurs ; on peut aujourd'hui assigner des voies distinctes et bien définies à certaines formes de la sensibilité, sinon à toutes, ce qui permet de concevoir le mécanisme des dissociations pathologiques dans les fonctions sensitives.

[3] MAC ARDLE ; *The Dublin J. of med. Sc.*, juin 1885, pag. 490 ; — anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXVII, pag. 187.

n'est fixé que depuis les récents travaux se rapportant à la syringomyélie sur le siège plus spécial des lésions spinales correspondant à ces troubles trophiques : ils se trouveraient sous la dépendance de lésions intéressant la substance grise latéro-postérieure de la moelle [1].

2. Pour la *myélite transverse cervicale*, nous rappellerons les signes déjà indiqués pour l'inflammation aiguë de la même région.

C'est d'abord la paralysie des *membres supérieurs*, souvent avec intégrité des membres inférieurs ; ou encore la paralysie des quatre membres, souvent plus intense alors aux bras qu'aux jambes. Nous avons vu comment Brown-Sequard, Hallopeau et Vulpian interprètent ces faits de paraplégie brachiale [2].

En second lieu, ce sont les *troubles oculaires*. Au bas de la région cervicale, dans la moelle, est le centre cilio-spinal, qui tient sous sa dépendance les vaso-moteurs de la face et de l'iris. L'irritation de ce centre produit la mydriase et la pâleur de la face. Plus tard, au contraire, la paralysie du même centre entraîne la contraction et l'immobilité des pupilles, et quelquefois la congestion de la face.

Charcot a encore noté dans ces cas : la toux et la dyspnée, des crises gastriques analogues à celles de l'ataxie locomotrice, la gêne de la déglutition, le hoquet, le ralentissement du pouls [3].

Le pouls lent peut s'accompagner d'accès irréguliers, syncopaux ou apoplectiformes, quelquefois avec stertor et convulsions épileptiformes [4], il traduit l'envahissement bulbaire.

3. La *myélite transverse hémilatérale* a un tableau tout à fait particulier. Quand une moitié de la moelle (en largeur) est lésée sur une faible épaisseur, quel que soit du reste le point de départ de la lésion (fracture, luxation, plaie, compression, myélite, hémorrhagie, tumeur, spondylitis cervical, etc.), il se développe un syndrome clinique bien étudié depuis Brown-Sequard : c'est l'*hémiparaplégie spinale avec hémianesthésie croisée.*

a. Dans la variété *lombo-dorsale*, on constate, du côté correspondant à la lésion : 1° le membre inférieur plus ou moins complètement para-

[1] Voy. nos leçons sur un *Syndrome bulbo-médullaire* ...., in *Clinique médicale*, 1891.

[2] Voy. sur la Paralysie cervicale : ROSENTHAL ; *loc. cit.* ;
SEGUIN ; *Chicago Journal*, 1878 (*Centralbl. f. Nerv.*, I, pag. 229) ;
BRUNS ; *Deut. med. Woch* , 1889, n° 13, pag. 248.

[3] Dans un cas de LEBRUN (*Académie de Médecine de Belgique*, janvier 1887), le pouls ne battait que 32 fois à la minute.

[4] Sur le *Pouls lent*, voy. la Thèse de BLONDEAU ; Paris 1879, – et les divers travaux que nous avons signalés au chapitre de l'épilepsie jacksonnienne (pag. 290), en y joignant les travaux suivants, de publication toute récente :
WACQUEZ et BUREAU ; *Société de Biologie*, 11 février 1893 ;
MENGUY ; *France médicale*, 14 avril 1893.

lysé, ainsi que les muscles de la moitié du tronc jusqu'à la hauteur de la lésion ; — 2° la sensibilité normale ou bien l'hyperesthésie au toucher, à la douleur, au chatouillement, etc.; — 3° une zone d'anesthésie peu considérable dans les parties dont les nerfs naissent de la moelle immédiatement au-dessous de la lésion ; — 4° au-dessus de la zone d'anesthésie, souvent une hyperesthésie plus ou moins forte ; — 5° une élévation relative de température des parties paralysées et des parties hyperesthésiées non paralysées.

Du côté opposé à la lésion, on observe : 1° l'intégrité complète des mouvements dans le membre inférieur ; 2° — la sensibilité éteinte ou diminuée dans tous ses modes ; cette anesthésie est nettement limitée en haut, au niveau de la lésion et sur la ligne médiane ; — 3° quelquefois, au-dessus de l'anesthésie, légère zone d'hyperesthésie [1].

Les figures 76 et 77, empruntées au livre de Byron Bramwell, montrent bien comparativement la distribution de l'anesthésie dans les deux formes hémilatérale et transverse totale.

b. Dans la variété *cervicale*, la combinaison des phénomènes est toujours analogue : hémiplégie motrice du côté de la lésion, et hémianesthésie croisée. De plus, il y a ici paralysie des origines du grand sympathique cervical, du côté de la lésion.

Un cas particulier a été remarqué par Brown-Sequard : quand la lésion siège vers la troisième paire sacrée, outre les signes ordinaires, il y a perte de sensibilité, des deux côtés, à l'anus, au périnée, aux genoux, à la rotule.

[1] De nouveaux faits d'hémilésion de la moelle ont été publiés par :

Gilbert ; *Archives de Neurologie*, 1882, III, pag. 273 ;

Troisier et Letulle ; *Ibid.*, pag. 322 ;

Schulz ; *Centralbl. f. Nerv.*, 1880, n° 15 ; anal. in *Archives de Neurologie*, 1882, IV, pag. 369 ;

Picard ; *Encéphale*, 1884, pag. 326 ;

Ketli ; *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 343 ;

Rosenthal ; *Société de Médecine de Vienne*, 4 décembre 1885 ; — anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXVIII, pag. 91 ;

Brown-Sequard ; *Société de Biologie*, 24 juillet 1886 ;

Hoffmann ; *Deut. Arch. f. klin Med.*, 1886, Bd XXXVIII, Heft 6, pag. 587 ;

Gilbert ; *Archives de Neurologie*, mai 1886 ;

Vincent ; *Journal de Médecine de Bordeaux*, 31 octobre 1886 ;

Rosenthal ; *Wien. med. Pr.*, 1887, n° 8, pag. 265 ;

De Renzi ; *Riv. chir. et terap.*, 1890, n° 4 ; — anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXXVI, pag. 520 ;

Charcot ; *Archives de Neurologie*, septembre 1891 ;

Turner ; *Brain*, 1891, n°s 56 et 57 ;

Voy. aussi le travail expérimental de Homen (*Académie des Sciences*, 4 juin 1883), et le *Traité* du même auteur, 1886 (Anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXXI, pag. 464).

La plupart de ces travaux viennent confirmer les allégations de Brown-Sequard. Mott, par contre, a publié tout récemment (*The Journ. of. Phys.*, 1891, XII pag. 191) des faits contraires à cette doctrine.

Les arthropathies et l'atrophie musculaire peuvent aussi se présenter dans ces cas ; ces altérations siègent alors du côté de la lésion, comme

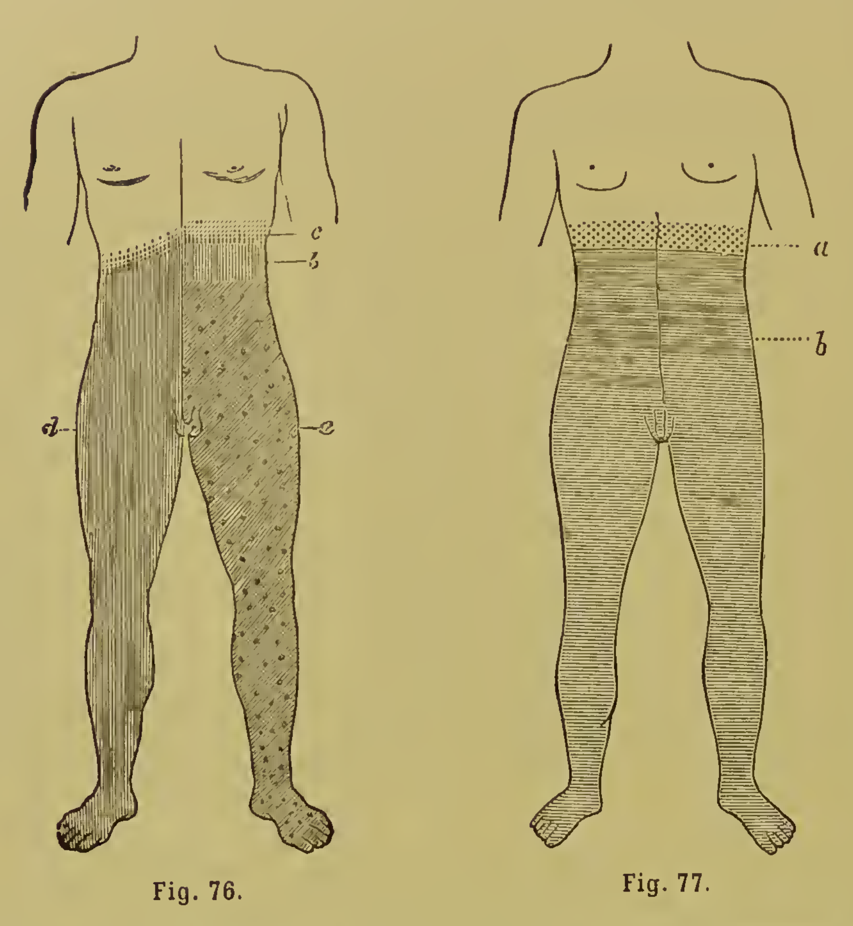


Fig. 76. — Schéma des symptômes cutanés dans un cas de lésion unilatérale gauche de la moelle dorsale (d'après Byron-Bramwell). — Les ombres obliques indiquent une paralysie motrice et vaso-motrice; les ombres verticales indiquent une anesthésie cutanée. — *c*, zone d'hyperesthésie correspondant à la partie supérieure de la lésion. — *b*, zone d'anesthésie correspondant à l'étendue en hauteur de la lésion. — *a a*, hyperesthésie au-dessous de la lésion. — *d*, anesthésie dans les parties situées au-dessous de la lésion et de l'autre côté.

Fig. 77. — Schéma des symptômes cutanés dans une lésion transverse totale de la moelle dorsale (d'après Byron-Bramwell).— Les ombres horizontales indiquent l'anesthésie cutanée; le pointillé signifie hyperesthésie. — *a*, zone hyperesthésique correspondant à la partie supérieure de la lésion. — *b b'*, zone anesthésique au-dessous de la lésion.

les troubles moteurs et vaso-moteurs. L'eschare, au contraire, se montre plutôt du côté opposé, avec les troubles de sensibilité.

Brown-Sequard, pour expliquer ce syndrome de l'hémiparaplégie spinale, admettait que les conducteurs de la sensibilité s'entre-croisent dans la moelle, tandis que ceux de la motilité se sont entre croisés dans les pyramides. La zone d'anesthésie au niveau même de la lésion est due à l'altération des conducteurs sensitifs à leur entrée dans la moelle,

avant leur entre-croisement. L'hyperesthésie au-dessus est due à l'irritation produite par la lésion sur les parties voisincs.

Vulpian combat eette théorie. Pour lui, lcs commissurcs de substance grise peuvent bien servir à faire passer les impressions d'un côté à l'autre, mais ee trajet n'est pas nécessairc. Il admct quc l'hypcresthésic au-dessus et au-dessous de la lésion est due à l'cxcitation produitc par la lésion, et l'anesthésie du côté opposé lui paraît liée à ecttc hypcresthésie même. « Il semble, dit-il, que l'exaltation dc l'excitabilité d'une moitié de la moelle ne puisse pas avoir lieu sans une dépression corrélative de l'excitabilité des partics analogues dans la moitié opposée de l'organe[1]. »

4. La *myélite envahissante complète* se distingue des formes précédentes en ee qu'elle atteint suceessivement plusieurs points de la moelle. C'est l'analogue de la paralysie ascendante aiguë, dont elle ne diffère que par la ehronicité de son allure.

Le mot « complètc », que nous ajoutons pour la caractériser, veut dire simplement qu'il n'y a pas de prédominance de la lésion sur telle ou telle partie de la moelle, pour distinguer ces formes des suivantes, dans lesquelles au contraire la lésion prédomine dans les cornes antérieures, ou à la périphérie, ou autour du canal épendymaire.

Cette myélite est fort diffieile à décrire. Elle ne présente pas de régularité dans sa marche : dans un cas, les accidents progressent de bas en haut; dans un autre, de haut en bas. C'est malaisé à systématiser et à exposer classiquement. Nous ne pourrons donner que des types, en ehoisissant autant que possible des cxemples cliniques.

La maladie que nous étudions est celle que Duchenne a décrite sous le nom de *paralysie générale spinale subaiguë*[2]. Établi par lui dès 1853, ce groupe symptomatique n'entra pas facilement dans le cadre nosologique communément adopté : alors que l'ataxie locomotrice et l'atrophie musculaire progressive, par exemple, s'étaient imposées à tous, Duehcnne se plaignait, à la fin de sa earrièrc, du peu de succès qu'avait eu sa paralysie spinale subaiguë. — La raison de ce fait est, comme l'a très bien dit Bernheim, dans la complexité du tableau symptomatique de eette maladie et dans la diversité foreée que présentent les divers eas de cette même affection.

Le travail ultérieur d'Hallopeau, cité en tête de ce chapitre, a été très utile pour jeter un peu de jour sur ces myélites diffuses ehroniques, si diffieiles à débrouiller. L'affection que nous décrivons est pour lui une myélite ehronique diffuse généralisée. Nous préférons,

[1] Voy. la discussion des faits connus il y a quelques années dans la *Physiologie du Système nerveux* de Poincaré.

[2] Il en a été décrit deux formes : 1° la paralysie générale spinale *antérieure* subaiguë (poliomyélite subaiguë), 2° la paralysie générale spinale *diffuse* subaiguë.

avec Bernheim, le mot envahissante au mot généralisée; nous avons dit pourquoi.

La myélite envahissante peut affecter une marche ascendante ou une marche descendante. Duchenne n'admettait que la première de ces deux formes ; Hallopeau a montré la fréquence de la seconde.

a. *Myélite envahissante à marche ascendante.* — Nous avons déjà décrit, comme forme subaiguë de la paralysie ascendante, des cas qui pourraient tout aussi bien être rangés ici, et qui servent de transition entre les deux catégories.

Ainsi, tandis que dans le fait de Kiener l'ascension de la paralysie avait été foudroyante et avait tué le malade dans trois jours, le fait de Martineau et Troisier nous a montré une marche ascendante moins rapide, qui n'avait tué le sujet qu'en seize jours, et le fait de Cornil et Lépine a eu une marche plus lente encore, que nous allons rappeler ici.

Un homme de 27 ans souffre du froid pendant le siège. La paralysie commence à la fin du siège et ne cesse de progresser, mais lentement. En mars 1874 seulement, apparaissent les phénomènes bulbaires, la dysphagie, etc., et la mort survient par asphyxie en janvier 1875. — On peut voir là, si l'on veut, une véritable forme chronique.

Tous les termes de transition existent donc, depuis la myélite envahissante suraiguë jusqu'à la myélite essentiellement chronique, dont voici, par exemple, un très beau type, rapporté par Jaccoud dans sa *Clinique* de la Charité.

Une femme de 53 ans s'est bien portée jusqu'à la maladie actuelle. Deux ans et neuf mois avant son entrée à l'hôpital, après une impression morale très pénible, elle est saisie d'un tremblement général, bientôt accompagné (dans le courant de la même journée) d'impossibilité complète de marcher et de se tenir debout. Après huit jours, le tremblement a disparu. La paraplégie dure quatre semaines, puis cède peu à peu et a disparu après six semaines.

Il reste cependant une fatigue facile et prompte dans les membres inférieurs, et la malade est obligée de s'arrêter immédiatement dès qu'elle ressent cette fatigue; cet état dure dix-huit mois.

La malade s'expose à l'humidité et aux courants d'air en vendant des bonnets sous une porte cochère. Après trois mois de ce métier, elle éprouve des douleurs vives dans les lombes et dans le dos, s'accompagnant plus tard d'irradiations dans les membres inférieurs. Puis ces douleurs retentissent dans les membres supérieurs; la marche et la station, déjà douloureuses, sont devenues impossibles, et on porte la malade à l'hôpital, paralysée des quatre membres.

Elle présente à ce moment divers points douloureux à la pression des apophyses épineuses : un à la septième cervicale, un autre plus étendu à la dernière dorsale, et au niveau de toutes les lombaires. Il y a en outre des crises douloureuses paroxystiques. Ces paroxysmes surviennent par

poussées, à certaines époques, et, après chaque paroxysme, la paralysie a fait de nouveaux progrès.

Légère diminution de la sensibilité, qui contraste avec l'intensité de la paralysie motrice ; depuis trois mois, incontinence d'urine et des matières fécales, avec perte de la sensibilité vésicale et rectale.

La malade n'était pas morte quand Jaccoud publia sa *Clinique*. L'autopsie a été faite depuis, en 1869, par Charcot, et l'on a trouvé, comme Jaccoud l'avait diagnostiqué, une sclérose diffuse.

Ce fait est intéressant, surtout par l'évolution des phénomènes. La marche est nettement progressive et ascendante. Il diffère de celui de Cornil et Lépine par les intermissions que présentent les symptômes. C'est ce qui s'est produit aussi dans une observation de Laboulbène.

Le début eut lieu par des douleurs lombaires et des crampes dans les membres inférieurs ; en 1851, affaiblissement des membres inférieurs, puis amélioration jusqu'en 1853 ; plus tard, paralysie des membres supérieurs.

Ces cas ont évidemment quelque chose d'analogue à la marche de la myélite envahissante à marche ascendante, qui offrirait dès lors deux variétés : l'une à marche continue, l'autre à marche discontinue, à rémissions[1].

b. Hallopeau a observé un très remarquable cas de *myélite envahissante à marche descendante*. — Nous allons le citer comme exemple et comme type de cette espèce de myélite.

Le sujet avait eu une existence orageuse et cumulait dans ses antécédents l'alcoolisme, le paludisme et la syphilis ; mais il possédait parfaitement toute sa force musculaire quand la maladie actuelle débuta d'une manière bizarre et curieuse.

En 1868, il était allé à la campagne pour un travail de serrurerie. Pendant trois jours, il fait son ouvrage comme d'habitude. Le quatrième jour, il était en train de frapper avec le marteau, quand tout d'un coup il ne peut plus soulever son instrument ; il lâche d'autre part l'objet sur lequel il frappait : les deux avant-bras sont paralysés. A partir de ce moment, il ne peut plus travailler. Deux mois après, il constate la diminution de volume des masses musculaires des avant-bras.

En février 1869, il commence à traîner la jambe gauche ; cette jambe fléchit souvent dans la marche ; le 2 mai, la jambe droite s'affaiblit aussi. En même temps, il éprouve des douleurs vives dans les membres inférieurs. L'anesthésie se développe ensuite, commençant d'abord par les membres supérieurs, envahissant plus tard les membres inférieurs.

[1] Il faut évidemment rapprocher aussi de ces faits les observations de Landouzy et Déjerine, et le cas personnel que nous avons rapporté plus haut (pag. 723); Voy. aussi un travail récent de Lockwood (*New-York med. Journ.*, 25 juin 1892, n° 708, pag. 711) sur la *poliomyélite antérieure chronique ascendante*, qu'il rapproche du type Charcot-Marie de l'atrophie musculaire progressive.

En juillet 1869, violents maux de tête ; puis la vue se trouble ; difficultés pour parler, le malade balbutie, la langue est embarrassée.— Une certaine amélioration se produit ensuite.

C'est là un type de la marche descendante, dans cette myélite chronique. On trouvera une série d'exemples analogues, notamment dans le travail d'Hallopeau.

Quelquefois la marche est plus compliquée, comme dans le cas de Thudieum et Clarke : la maladie débuta dans le membre inférieur droit, puis envahit le bras correspondant ; quatre ans plus tard, le membre inférieur gauche fut pris ; la paralysie s'étendit à tous les muscles des membres.

Il est inutile d'insister sur ces myélites diffuses. On le voit, leur caractéristique n'est pas dans tel ou tel symptôme nouveau. Ce sont toujours les symptômes connus, variant suivant le siège de la lésion, soit en hauteur, soit en largeur. La seule caractéristique est la diffusion même des phénomènes, qui montre que tous les systèmes sont indistinctement frappés, et la marche envahissante, progressive, des accidents, qui se propagent de bas en haut ou de haut en bas.

On a repris depuis quelques années l'histoire de cette paralysie générale spinale subaiguë ; c'est, en effet, une affection relativement fréquente, mais dont le diagnostic est habituellement rétrospectif.

Voici un schéma de sa marche habituelle :

Un sujet de 30 à 50 ans est pris, d'une façon plus ou moins rapide (ordinairement en quelques jours ou quelques semaines), d'un affaiblissement portant sur l'un des membres inférieurs, quelquefois les deux ; la parésie débute par les muscles de la région antéro-externe de la jambe ; elle atteint ensuite les muscles de la cuisse, réalisant habituellement une marche ascendante. Puis elle gagne les membres supérieurs, en commençant par les muscles postérieurs de l'avant-bras, puis ceux de la main, ceux de la région antérieure de l'avant-bras, du bras et de la ceinture scapulaire. Enfin le tronc est envahi à son tour ; la face, par contre, est prise rarement ; les nerfs bulbaires ne sont qu'exceptionnellement atteints.

L'atrophie survient rapidement et atteint en masse les muscles paralysés ; les réflexes cutanés et tendineux sont abolis, la réaction de dégénérescence (partielle ou totale) apparaît ; les sphincters demeurent généralement indemnes. Il n'existe ni douleurs spontanées, ni troubles sensitifs ou trophiques d'aucune espèce.

Une fois parvenue à son apogée, l'affection demeure quelque temps stationnaire, puis commence d'ordinaire une amélioration graduelle. Dans la majorité des cas, les symptômes subissent une régression progressive et le malade *guérit* complètement ; d'autres fois, elle aboutit à une cachexie graduelle.

L'affection évolue d'habitude en deux ou trois mois ; sa durée est quelquefois plus longue.

L'anatomie pathologique a donné des résultats fort variables.

Weber, Neumann, Oppenheim, dans des cas où la mort avait paru être sous la dépendance de la progression régulière de l'affection, ont trouvé des lésions de la moelle, portant en particulier sur les cornes antérieures. Il semblerait donc que l'on se trouve, conformément à l'opinion de Duchenne, en présence d'une *myélite* centrale diffuse subaiguë [1].

Dans d'autres cas, répondant à la forme rapide et curable de Landouzy et Déjerine, on n'a trouvé, chez des sujets ayant succombé à une affection intercurrente, qu'une *névrite périphérique* sans altération aucune des centres spinaux.

Pour la plupart des auteurs aujourd'hui (Pitres et Vaillard [2], Leyden, Klumpke [3], Déjerine), la paralysie générale spinale subaiguë de Duchenne ne serait autre chose qu'une variété de *polynévrite généralisée*, de nature toxique ou infectieuse, dans laquelle la lésion des troncs nerveux serait, à une période plus ou moins avancée, susceptible de se propager à la moelle. Le défaut d'altérations spinales initiales expliquerait la curabilité habituelle de l'affection.

Nous avons décrit les cas complets dans lesquels toute l'épaisseur de la moelle est atteinte. Il faut dire un mot des cas plus restreints dans lesquels la lésion, tout en étant toujours envahissante, affecte plus spécialement telle ou telle partie de l'axe spinal.

Hallopeau en admet deux variétés : une variété centrale péri-épendymaire et une variété corticale ou périphérique ; Duchenne, une variété antérieure. — En réalité, la variété antérieure de Duchenne et la variété péri-épendymaire d'Hallopeau se confondent cliniquement.

En somme, nous admettons deux variétés : dans la première, les lésions prédominent du côté de la substance grise ; dans la seconde, elles prédominent du côté de la substance blanche.

5. La myélite diffuse *grise*, *centrale* ou *péri-épendymaire*, ressemble beaucoup à la myélite systématisée des cornes antérieures (atrophie musculaire progressive, paralysie atrophique de l'enfance, paralysie spinale aiguë de l'adulte). Elle se distingue cependant de la première de ces maladies par l'élément paralysie, qui domine et précède l'atrophie, et elle se distingue des deux autres par sa marche, qui ne reproduit pas cette rétrocession si curieuse des phénomènes paralytiques.

En elle-même, cette myélite est caractérisée par des paralysies bien-

[1] Voy. Leroy ; *Archives de Neurologie*, juillet 1892.
[2] Pitres et Vaillard ; *Progrès médical*, septembre 1888.
[3] Klumpke ; Thèse de Paris, 1889.

tôt suivies d'affaiblissement de la contractilité électrique et d'atrophie musculaire.

Ces paralysies débutent brusquement. Les malades s'aperçoivent tout d'un coup qu'ils ne peuvent plus remuer telle ou telle partie, un doigt ou une main, plus rarement tout un membre. Bientôt les muscles paralysés perdent leur contractilité électrique et s'atrophient. Des méplats remplacent les saillies musculaires normales ; l'action des antagonistes non contre-balancés produit des attitudes vicieuses. Il y a en même temps des contractions fibrillaires ; les troubles de sensibilité sont nuls ou très restreints ; quelques douleurs vagues sur le trajet du rachis.

La marche de la maladie est assez lente et présente quelquefois des temps d'arrêt ; elle procède alors par poussées successives. Les sphincters restent intacts.

Les muscles les plus atteints sont : aux membres inférieurs, les fléchisseurs du pied sur la jambe et les fléchisseurs de la cuisse sur le bassin ; aux membres supérieurs, les extenseurs des doigts et de la main, puis les muscles de la main, et enfin les fléchisseurs et les autres muscles du bras et de l'épaule.

La marche est descendante ou ascendante ; dans ce dernier cas, c'est la paralysie labio-glosso-laryngée qui termine la scène.

Dans tous ces faits, la substance grise est atteinte, surtout en avant du canal central. Dans un cas de Schüppel, elle fut surtout lésée en arrière du canal : il y avait eu anesthésie des quatre membres [1].

Déjerine a attiré l'attention sur une forme particulière et curable de myélite centrale diffuse chronique. Il a publié [2] deux observations d'une myélopathie ayant des symptômes analogues à ceux de la myélite centrale diffuse chronique et s'étant néanmoins terminée par la guérison.

Les signes qui permettraient (d'après ces deux faits) de distinguer ces cas des autres sont : l'intégrité de la contractilité électrique, l'absence de troubles trophiques cutanés et l'état normal des sphincters.

6. Vulpian a observé un fait remarquable de *myélite périphérique* (sclérose corticale annulaire).

Au début, c'est un affaiblissement des membres inférieurs, très lent et graduel. Au bout de quatorze ans, à son entrée à la Salpêtrière, le malade marche encore avec deux béquilles. Dix-huit mois après, il ne peut plus se tenir ; la sensibilité est affaiblie dans les membres inférieurs. Il n'y a pas d'ataxie marquée, mais le pied gauche est lancé avec un peu d'exagération. En 1866, élancements douloureux, quelques secousses

[1] Le plus grand nombre de ces cas rentrent, nous l'avons vu, dans le cadre de la syringomyélie.

[2] DÉJERINE ; *Revue de Médecine*, 1882, n[os] 3 et 4.

convulsives dans les membres inférieurs, pas de douleurs fulgurantes, la notion de position est toujours nette. A la fin de 1867, on avait noté un tremblement généralisé pendant la station et la marche.

Dans un cas de Frommann, le malade a eu des douleurs excentriques dans les membres inférieurs et une paraplégie avec contractures, mouvements convulsifs et anesthésie.

En somme, cette myélite est caractérisée par l'absence d'atrophie musculaire, la présence des troubles moteurs dus à la lésion des cordons latéraux et des troubles sensitifs, peut-être ataxiques, dus à la lésion des cordons postérieurs [1].

Au point de vue du Diagnostic, il faut savoir distinguer d'abord toutes ces myélites chroniques des maladies des nerfs, des maladies de l'encéphale, des névroses et des intoxications, et ensuite les différentes myélites chroniques entre elles.

Pour les maladies des nerfs, les névralgies peuvent être confondues avec des myélites tout à fait au début ; mais les douleurs de la myélite, quand elles siègent le long des nerfs, ne s'exaspèrent pas par la pression sur le trajet de ce nerf, ne présentent pas des « points » ; le plus souvent elles sont bilatérales. L'hésitation disparaît, du reste, en général rapidement.

La compression et l'inflammation d'un tronc ou d'un plexus nerveux peuvent aussi être confondues ; elles produisent en effet tous les signes de la myélite dans le territoire du nerf atteint. Le diagnostic est encore plus difficile dans les cas, décrits par Jaccoud et Hallopeau, d'atrophie nerveuse progressive. La caractéristique de tous ces états est la distribution des troubles fonctionnels, rigoureusement subordonnée à celle des troncs nerveux périphériques. — Il en est de même des paralysies périphériques *a frigore*.

L'hémiplégie d'origine spinale se distingue de l'hémiplégie d'origine encéphalique en ce que la face n'est jamais atteinte, et ensuite l'hémianesthésie est du côté opposé à la paralysie motrice.

La paralysie des quatre membres est bulbaire ou spinale. Le diagnostic n'est possible que quand il existe d'autres signes de la lésion du bulbe.

Nous ne pourrons faire utilement le diagnostic différentiel des névroses que lorsque nous aurons étudié ces maladies.

Les intoxications, l'intoxication saturnine notamment, se recon-

[1] De cette myélite périphérique on peut rapprocher les diverses variétés de *méningo-myélites*, frappant à la fois les méninges et la périphérie de la moelle dans tout ou partie de son étendue. Béhier (Thèse de Paris, 1886) qui, sous l'inspiration de Raymond, en a fait une étude très soignée, en distingue deux formes principales qui se traduisent, suivant le siège de la lésion, par des symptômes de sclérose en plaques à forme spinale ou par des symptômes tabétiques.

naîtront par les antécédents du sujet, les phénomènes spéciaux, comme la paralysie des extenseurs, etc. A une période très avancée, le diagnostic ne peut souvent se faire que par les commémoratifs.

Quant au diagnostic des diverses maladies de la moelle entre elles, on a d'abord la marche spéciale à chaque type, sur laquelle nous ne pouvons pas revenir ici. Nous allons seulement résumer en quelques mots les éléments essentiels pour établir le siège d'une lésion spinale, soit en largeur, soit en hauteur.

Les racines et les zones radiculaires antérieures (Voy. fig. 26 et Pl. XVI) donnent lieu, sous l'influence d'une irritation, à des crampes et à des contractures; par dépression, au contraire, à la paralysie et à l'atrophie des muscles.

La lésion des cordons antéro-latéraux entraîne la paralysie des muscles situés au-dessous de la lésion. Si l'altération est à la région lombaire, ce sont les membres inférieurs; si elle est à la région dorsale, les parois abdominales sont prises également; si elle est à la région cervicale, on a une paralysie des quatre membres ou une paralysie cervicale.

Le défaut d'action cérébrale sur le centre réflexe du tonus vésical, anal, etc., produit la rétention d'urine, des matières fécales, etc. Si la lésion est plus bas, le centre réflexe est détruit; il y a paralysie, d'où incontinence.

La lésion des cordons latéraux développe par elle-même les contractures et la trépidation épileptoïde, spontanée ou provoquée.

Les racines et les zones radiculaires postérieures entraînent, par leurs lésions, les douleurs fulgurantes, puis l'anesthésie et l'ataxie.— Il faut ajouter les cellules de la colonne de Clarke à ce système de la moelle qui est le point de départ de phénomènes douloureux de divers ordres.

Les faisceaux de Goll ont une symptomatologie encore inconnue,

Pour la substance grise, les cornes antérieures correspondent à l'atrophie musculaire; la partie postérieure et la colonne de Clarke, à certains troubles de la sensibilité.

En hauteur, nous avons les paralysies musculaires variées que nous avons énumérées pour chaque région. De plus, il y a les troubles du grand sympathique et de l'iris pour la région cervicale, les troubles respiratoires et circulatoires pour les points situés encore plus haut.

Cette question du *diagnostic de siège* (en hauteur) de la lésion spinale mérite de nous arrêter un peu plus[1].

[1] Nous en avons déjà dit quelques mots plus haut (pag. 621), à propos de l'atrophie musculaire progressive. — Voir, pour tout ce qui suit, notre art. *Paralysie*, in *Dictionnaire Encyclopédique des Sciences médicales*.

Strumpell résume de la façon suivante, au point de vue du diagnostic de siège, les symptômes principaux des différentes formes de myélite :

Myélite cervicale Paraplégie des membres inférieurs, combinée avec des trou-

Pour déterminer la hauteur du segment médullaire lésé dans une paralysie spinale, il faut tenir compte de l'état de la motilité, de la sensibilité et des réflexes. Nous nous servirons beaucoup, pour ce paragraphe, du livre de Byron Bramwell, que nous complèterons (en ce qui concerne la motilité) par l'excellente Thèse de notre Collègue le professeur Forgue [1], faite sous l'inspiration et dans le laboratoire du regretté Lannegrace. C'est un chapitre important, encore à l'étude, et dans lequel nous étudierons en même temps la séméiologie des plexus radiculaires des nerfs spinaux.

I. *Motilité.* — Pour la région cervicale, voici d'abord (d'après Byron Bramwell) les résultats de Ferrier et Yeo (sur le singe):— 4e paire cervicale : flexion de l'avant-bras, supination et extension du poignet et des doigts, le bras étant dans l'élévation ou l'abaissement ; — 5e cervicale : mouvement de la main vers la bouche, c'est-à-dire que le bras se porte en haut et en dedans, que l'avant-bras se fléchit en supination et que le poignet et les doigts se placent dans l'extension ; — 6e cervicale ; mouvement « d'attention ! » c'est-à-dire que le bras se porte en arrière et dans l'adduction, l'avant-bras se place dans l'extension, le poignet dans la pronation avec flexion, la paume de la main étant tournée en dedans ; — 7e cervicale : c'est l'action du «scalptor ani», c'est-à-dire adduction, rotation en dedans du bras qui se porte en même temps en arrière, extension de l'avant-bras et flexion du poignet et des doigts dont l'extrémité semble se diriger vers les flancs ; — 8e cervicale : le poing se ferme pendant que le poignet, dans la flexion cubitale, se

bles de la motilité plus ou moins étendus des *membres supérieurs*, éventuellement des troubles de la sensibilité d'égale étendue. Quelquefois *atrophie* de quelques régions musculaires des bras; système musculaire des membres abdominaux pas sensiblement modifié. *Exagération des réflexes tendineux* et symptômes spastiques dans les jambes, parfois aussi dans les bras. Réflexes cutanés maintenus aux jambes, quelquefois même exagérés. Troubles du côté de la vessie et du rectum. Parfois *modification des pupilles.*

Myélite dorsale : Extrémités supérieures libres. *Paraplégie* de la motilité et éventuellement de la sensibilité des membres inférieurs, *sans atrophie* dégénérative. *Réflexes tendineux exaltés* (particulièrement dans la myélite de la partie supérieure de la moelle dorsale), réflexes cutanés maintenus (rarement exagérés). Troubles de la vessie et du rectum.

Myélite lombaire : Extrémités supérieures libres. *Paraplégie* des membres inférieurs, portant sur la motilité et éventuellement sur la sensibilité. *Réflexes cutanés et tendineux affaiblis ou éteints* dans les jambes. Dans certaines conditions, *atrophie* musculaire dégénérative avec réaction de dégénérescence. Paralysie de la vessie et du rectum.

[1] FORGUE ; *Distribution des racines motrices dans les muscles des membres*, Thèse de Montpellier, 1883 ;

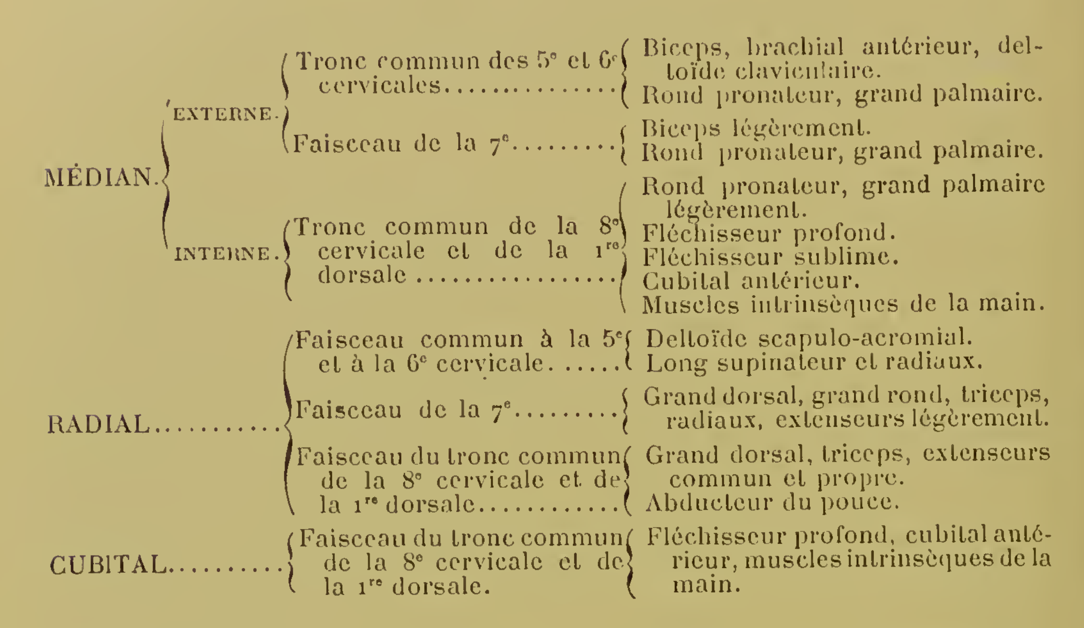
Voy. aussi une Revue de FÉRÉ, in *Archi es de Neurologie*, 1883, pag. 15;

DELMAS ; *Des localisations spinales*, in *Archives générales de Médecine*, déc. 1887 ;

ROGER ; *Des localisations médullaires*, in *Gazette hebdomadaire*, 3 janvier 1891.

place en pronation ; le bras se porte en arrière et l'avant-bras s'étend ; — 1re dorsale : action des muscles intrinsèques de la main (muscles de l'éminence thénar, interosseux, etc.).

Voici maintenant sur la même région les résultats plus récents de Forgue (constitution du plexus brachial chez le singe):



MÉDIAN.	EXTERNE.	Tronc commun des 5e et 6e cervicales	Biceps, brachial antérieur, deltoïde claviculaire. Rond pronateur, grand palmaire.
		Faisceau de la 7e	Biceps légèrement. Rond pronateur, grand palmaire.
	INTERNE.	Tronc commun de la 8e cervicale et de la 1re dorsale	Rond pronateur, grand palmaire légèrement. Fléchisseur profond. Fléchisseur sublime. Cubital antérieur. Muscles intrinsèques de la main.
RADIAL		Faisceau commun à la 5e et à la 6e cervicale	Deltoïde scapulo-acromial. Long supinateur et radiaux.
		Faisceau de la 7e	Grand dorsal, grand rond, triceps, radiaux, extenseurs légèrement.
		Faisceau du tronc commun de la 8e cervicale et de la 1re dorsale	Grand dorsal, triceps, extenseurs commun et propre. Abducteur du pouce.
CUBITAL		Faisceau du tronc commun de la 8e cervicale et de la 1re dorsale.	Fléchisseur profond, cubital antérieur, muscles intrinsèques de la main.

Ajoutons, toujours d'après Forgue, que trois racines cervicales contribuent à la constitution du phrénique : la 3e, la 4e et la 5e. La première commande la contraction de la moitié antérieure du diaphragme qui se contracte en une bande musculaire étroite, pendant que la zone postérieure reste flasque et inerte ; les deux autres fournissent à cette moitié postérieure, dont la contraction isolée contraste alors avec le repos absolu des fibres antérieures.

Pour le plexus lombo-sacré, nous empruntons de nouveau à Byron Bramwell les conclusions de Ferrier et Yeo (singes) et de Paul Bert et Marcacci (chats et chiens):— 4e lombaire (1re racine du plexus lombaire) : contraction des muscles couturier, droit antérieur et psoas, qui fléchissent la hanche sur l'abdomen (P. B. et M.) ; — 5e lombaire : portion antérieure du vaste externe, partie du tenseur du fascia lata et vaste interne, c'est-à-dire des extenseurs de la jambe sur la cuisse (P. B. et M.) ; — 6e lombaire : comme 5, sauf différences de détails : partie du vaste externe et portion antérieure du biceps (extenseur) (P. B. et M.). Suivant Ferrier et Yeo, la 6e chez le singe déterminerait la flexion de la cuisse et l'extension de la jambe ; — 7e lombaire : mouvements dans la partie postérieure du biceps, le demi-tendineux et le demi-membraneux (fléchisseurs de la jambe sur la cuisse), le deuxième et le troisième adducteurs et les extenseurs de la cuisse : trois sortes de mouvements qui ne sont ni opposés ni contradictoires (P. B. et M.). D'après Ferrier et Yeo, la 7e (singe) produit l'extension de la cuisse, l'extension de la

jambe, et redresse le gros orteil. — 1re sacrée : mouvements de la queue (P. B. et M.) ; d'après Ferrier et Yeo (singe) : rotation en dehors de la cuisse, flexion et rotation en dedans de la jambe, extension du pied *(plantar flexion)* et flexion des dernières phalanges ; — 2e sacrée : flexion de la jambe, extension du pied, flexion des phalanges de tous les orteils et aussi de la dernière phalange du pouce (F. et Y.) ; — 3e sacrée : action des muscles intrinsèques du pied ; adduction et flexion du pouce, avec flexion des premières phalanges et extension de la dernière (F. et Y.).

Voici maintenant le tableau des résultats de Forgue :

CRURAL	4e lombaire	Couturier. Vaste interne. Droit antérieur.
	5e lombaire	Couturier. Tout le triceps.
	6e lombaire	Vaste externe.
OBTURATEUR	4e lombaire	Pectiné. Droit interne.
	5e lombaire	Droit interne. Abducteurs.
	6e lombaire	Grand abducteur.
SCIATIQUE	5e lombaire	Jambier antérieur. Extenseurs.
	6e lombaire	Fessiers. Tenseur du fascia. Biceps (portion fémorale). Demi-membraneux. Demi-tendineux. Jambiers et extenseurs. Péroniers.
	7e lombaire	Fessiers. Biceps (portion jambière). Demi-membraneux. Demi-tendineux. Triceps sural. Fléchisseurs.
	1re et 2e sacrées	Triceps sural. Fléchisseurs. Muscles intrinsèques du pied.

Forgue a ensuite obtenu les résultats suivants pour les premières paires lombaires et les muscles abdominaux ; — 12e dorsale : région supérieure du droit antérieur de l'abdomen ; — 1re lombaire : faisceaux moyens du grand droit, faisceaux costo-transversaires du carré des lombes, groupes supérieurs du grand oblique et du transverse ; — 2e lombaire : faisceaux inférieurs du grand droit, du grand oblique, du carré, groupes supérieurs du petit oblique, groupe moyen du transverse ; — 3e lombaire : groupes inférieurs du carré des lombes, segment inférieur du grand droit, groupes moyens du petit oblique, faisceaux inférieurs du transverse.

Voilà les résultats fort remarquables de l'expérimentation. La parole est maintenant à la clinique pour contrôler ces conclusions. Forgue a

ébauché cette étude clinique, à ce moment basée sur quelques faits de Erb, Prévost, Remak, mais qui a depuis été reprise et approfondie par Sécrétan[1], Beevor[2], Klumpke, etc. Ces observations sont remarquables; nous reviendrons, d'ailleurs, plus loin sur cette question quand nous étudierons les paralysies complexes des nerfs des membres. — En l'état, il est indispensable au praticien de bien connaître tous les renseignements donnés plus haut (et qu'on ne trouve pas encore dans les classiques) pour analyser utilement tous les cas de paralysie spinale et pour essayer de diagnostiquer la hauteur précise de l'altération supposée dans la moelle.

II. La distribution de l'*anesthésie* peut être interprétée moins rigoureusement, parce que ces travaux de dissociation radiculaire n'ont pas encore été faits, à notre connaissance. Les figures 101 à 104 du livre de Byron Bramwell (pag. 169 à 172), que nous regrettons de ne pouvoir reproduire ici, résument, mieux que toute description, la distribution classique des nerfs sensitifs à la surface du corps. Diverses figures empruntées à Beaunis et Bouchard, et nos planches XXX et XXXI, empruntées à Testut, résument aussi les mêmes données séméiologiques.

III. Enfin l'état des *réflexes* peut aussi éclairer sur la hauteur de la lésion dans une paralysie spinale, en vertu du principe déjà énoncé que *les réflexes sont exagérés au-dessous et supprimés au niveau de la zone altérée.*

Voici d'abord, d'après Byron Bramwell, les centres de réflexion des principaux réflexes cutanés (superficiels) : Quand le réflexe plantaire est limité aux muscles du pied, il passe par l'extrémité inférieure du renflement lombaire; le réflexe fessier traverse la moelle à la hauteur de la 4e ou de la 5e lombaire; le réflexe du crémaster passe, dans la moelle, à la hauteur de la 1re ou de la 2e paire lombaire; le réflexe abdominal traverse l'extrémité inférieure de la région dorsale de la moelle, dans l'espace compris entre la 8e et la 12e paire; le réflexe épigastrique passe dans la moelle à la hauteur des 4e, 5e et 6e nerfs dorsaux; le réflexe interscapulaire traverse la moelle à la hauteur des trois premiers nerfs dorsaux et des deux derniers cervicaux.

Parmi les réflexes tendineux, le phénomène du genou (réflexe rotulien) aurait son centre dans la région qui correspond aux 2e, 3e et 4e nerfs lombaires[3].

Pour les réflexes viscéraux, la contraction du sphincter vésical est due à l'action d'un centre de tonicité situé dans les segments médullaires qui répondent aux 2e, 3e et 4e nerfs sacrés; le centre réflexe de

[1] SÉCRÉTAN; *Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial.* Thèse de Paris, 1885.

[2] BEEVOR; *Brit. med. Journ.*, août 1885, pag. 784.

[3] Voy. RENDU; *Revue générale*, déjà citée, pag. 325 et 329.

la contraction du muscle vésical (expulsion de l'urine) est situé dans les segments de la moelle qui correspondent aux 3e, 4e et 5e paires sacrées. Le centre réflexe rectal, à l'extrémité inférieure de la moelle et tout à fait voisin du centre urinaire; le centre du réflexe génital, dans la portion lombaire de la moelle; enfin le centre cilio-spinal (réflexe pupillaire), dans les deux derniers segments cervicaux et les deux premiers segments dorsaux.

En somme, voici le tableau résumé des rapports des divers segments médullaires avec les différents réflexes (Byron Bramwell) :

Portion cervicale :	7, 8...........	Réflexe de l'omoplate, réflexe pupillaire.
Portion dorsale :	1, 2............	
—	4, 5, 6, 7.......	Réflexe épigastrique.
—	8, 9, 10, 11, 12.	Réflexe abdominal.
Portion lombaire :	1, 2...........	Réflexe crémastérien.
—	2, 3, 4.........	Réflexe rotulien.
—	4, 5	Réflexe fessier.
Portion sacrée :	1, 2, 3...........	Réflexe plantaire.
—	2, 3, 4, 5, 6	Réflexes vésical, rectal, génital.

Voilà les éléments principaux du diagnostic de siège en hauteur dans la moelle. On peut y joindre, pour la région cervico-dorsale (Charcot) : la toux et la dyspnée, les troubles gastriques (vomissements), la gêne de la déglutition, le ralentissement du pouls et les attaques syncopales; enfin, à toutes les hauteurs, le siège de la douleur rachidienne, quand on peut la constater ou la provoquer.

La marche de toutes ces myélites chroniques est trop variable pour qu'on puisse donner, au PRONOSTIC, des règles précises. Assez souvent des cas qui paraissent fort graves et progressifs peuvent s'amender tout d'un coup et rester stationnaires.

A toutes les poussées des myélites chroniques, comme au début de ces affections, à tous les phénomènes aigus, quand ils se présenteront, on peut opposer le TRAITEMENT énergique de la myélite aiguë, et notamment les ventouses scarifiées le long de la colonne vertébrale; plus tard, les vésicatoires ou la cautérisation ponctuée, en même temps que les purgatifs, comme l'aloès. Les pointes de feu, au thermo-cautère, des deux côtés du rachis, sont un puissant moyen de dérivation et d'amélioration à toutes les périodes.

Charcot conseille les cautérisations au fer rouge, même dans la période d'état ou quand la myélite progresse lentement (notamment dans le mal de Pott). On se sert d'un cautère à boule avec pointe volumineuse, de manière à avoir des eschares de la dimension d'une pièce de 20 centimes; on pénètre assez profondément dans le derme, et on applique six à huit pointes tous les quatre ou cinq jours. — Ces applications sont bien préférables aux caustiques et aux moxas.

On emploie quelquefois l'ergot de seigle pour diminuer la congestion spinale.

Dans la période franchement chronique, le nitrate d'argent a donné des effets douteux ; l'iodure de potassium a produit quelquefois de l'amélioration, même dans des cas non syphilitiques. L'efficacité du phosphore est très contestable ; il n'est plus guère preserit.

L'hydrothérapie a toujours de bons effets sur la nutrition et sur les forees ; elle sera employée surtout après la eessation des phénomènes d'exeitation. — On peut preserire aussi les eaux sulfureuses ou chlorurées sodiques, eomme Balarue, Bourbon-l'Archambault, Bourbonne; les eaux des Pyrénées, ou Aix-les-Bains. Nous y ajouterons La Malou ; car il semble que, si les eaux ehlorurées sodiques réussissent très bien dans les paralysies d'origine eérébrale, les eaux oligométalliques sont mieux indiquées dans les paralysies d'origine médullaire.

La suspension aurait donné quelques suecès, en particulier à Kirehner[1].

Les courants eontinus paraissent aussi avoir rendu des serviees. « On appliquera, dit Onimus, sur la eolonne vertébrale un eourant deseendant (3o à 6o éléments), et en même temps, pendant une partie de la séanee, on pourra agir à la fois sur la moelle et sur les membres paralysés en maintenant le pôle positif sur la eolonne vertébrale et le pôle négatif sur les membres. »

Pour Earle, le sens du eourant serait indifférent. Benedikt dirige le courant vers la lésion, et lui donne alternativement les deux sens, s'il y a troubles de sensibilité et de motilité. Si ees derniers prédominent, il éleetrise d'abord la moelle, puis la moelle et les nerfs, enfin la moelle et les museles, sauf chez les malades qui présentent des phénomènes d'excitation. — Ces questions sont encore à l'étude.

Quelques symptômes partieuliers méritent aussi, dans eertains eas, un traitement spécial.

Contre les douleurs, on peut employer les injeetions de morphine, qui calmeront six ou huit heures, et qui sont préférables à l'atropine, sauf dans les cas peu fréquents où elles provoquent des vomissements ; quand eet inconvénient se présente, on l'évite souvent en additionnant la solution de morphine d'une très légère quantité d'atropine : 1/4 de milligram. par eentimètre eube d'eau, par exemple. Les applieations locales de ehloroforme sont aussi un bon moyen, qui rougit la peau et agit peut-être par révulsion. A l'intérieur, on peut preserire la belladone ou le ehloral. — G. Sée a préeonisé l'aeide salieylique et les salicylates ; ee sont des agents qui n'ont pas encore fait eomplètement leurs preuves en dehors du rhumatisme aigu.

Contre les erises gastriques : injeetions de morphine au creux épigastrique ; teinture ou sirop d'opium à l'intérieur. Contre les eonvulsions :

1 KIRCHNER ; *Berl. klin. Woch.*, 21 novembre 1892.

bromure de potassium, de 4 à 8 gram. par jour. Contre l'atrophie musculaire : faradisation et gymnastique, pour prévenir ou retarder cette atrophie. Contre les escharres : matelas d'eau, collodion, iodoforme, chloral. Contre la rétention d'urine, la constipation : cathétérisme, purgatifs.

En même temps, il faut placer le sujet dans de bonnes conditions hygiéniques : séjour à la campagne, climat tempéré, proscription sévère de toute espèce d'excès, etc.

Nous avons coutume de prescrire, pour les cas de myélite chronique à évolution régulière, la médication suivante :

1. Appliquer, tous les huit jours, des pointes de feu le long de la colonne, au niveau de la lésion; ou appliquer deux cautères de chaque côté de la colonne, au même niveau.

2. Vingt jours par mois, donner à chaque repas une cuillerée de :

Eau	300 gram.
Iodure de sodium	10 —
Arséniate de soude	$0^{gr},10$

et, les dix autres jours de chaque mois, une cuillerée à chaque repas de :

Sirop d'écorce d'oranges amères	300 cent. cub.
Extrait hydro-alcool. de kola	10 gram.

3. Tous les huit jours, le soir au coucher, prendre une pilule de $0^{gr},15$ d'aloès.

4. Tous les deux jours, appliquer des courants continus moyens (10 milliampères) le long de la colonne et sur les membres atteints : vingt minutes de séance avec cinq minutes de repos au milieu.

5. En été, aller faire une saison à Balaruc ou à Lamalou, suivant la prédominance des troubles moteurs ou sensitifs.

CHAPITRE III.

COMPRESSION DE LA MOELLE.

Quoique nous ayons terminé l'histoire des myélites diffuses chroniques, il y a cependant une variété sur laquelle nous devons donner quelques détails particuliers : c'est la myélite transverse, qui se développe dans les cas de compression lente de la moelle.

Il y a utilité à réunir dans un même chapitre tous les cas de compression spinale. Quoique la compression puisse être due à des causes extrêmement variées, elle entraîne toujours les mêmes lésions : c'est toujours une myélite diffuse transverse avec les dégénérescences ascendante et descendante habituelles; de là, dans tous ces cas, une symptomatologie commune qui appartient à cette myélite.

En même temps, les phénomènes propres à la cause de la compres-

sion évoluent de leur côté, se surajoutent aux symptômes de la myélite et permettent ainsi le diagnostic complet.

Cette étude a été faite d'une manière remarquable par Charcot; nous suivrons son exposition pas à pas[1].

Les *causes* de la compression peuvent se développer primitivement dans la moelle elle-même, dans les méninges, dans le tissu cellulo-adipeux du rachis, ou dans la colonne vertébrale.

1. Nous rencontrons d'abord les *tumeurs de la moelle*[2], et notamment : *a*, le gliome, qui reproduit le type de la névroglie, comme dans le cerveau; on en connaît trois ou quatre faits; c'est une production très vasculaire, qui donne lieu quelquefois à des hémorrhagies; *b*, le tubercule solitaire, tumeur assez fréquente, qui coïncide le plus souvent avec d'autres tubercules en d'autres points du corps ; *c*, le sarcome et le carcinome, qui sont rares; *d*, la gomme syphilitique, qui a été observée, quoique rarement ; *e*, Charcot ajoutait ici la dilatation kystique du canal épendymaire, considérée par Hallopeau comme la conséquence d'une myélite diffuse péri-épendymaire.

2. Les *tumeurs des méninges* sont en général bénignes et se développent à la face interne de la dure-mère. Ce sont des tumeurs plus ou moins arrondies, sessiles ou pédiculées, grosses comme un haricot ou une cerise, tout au plus comme un petit œuf.

Charcot cite parmi les plus communes : *a*, le sarcome fuso-cellulaire et globo-cellulaire; *b*, le psammome (sable), déjà cité pour le cerveau ; *c*, les échinocoques, développés entre le feuillet viscéral de l'arachnoïde et la pie-mère ; *d*, certaines néoplasies inflammatoires, comme la pachyméningite cervicale hypertrophique, sur lesquelles nous reviendrons à propos des maladies des méninges.

3. Certaines tumeurs se développent d'abord dans le *tissu cellulo-adipeux du rachis* : carcinomes, kystes hydatiques, abcès. Mais le plus souvent les tumeurs que l'on trouve dans cette région se sont développées à l'extérieur du rachis et ont pénétré par les trous de conjugaison : kystes hydatiques, abcès prévertébraux ; elles ont même quelquefois pénétré en usant et dissociant les vertèbres : hydatides, anévrisme de l'aorte, etc. On peut y trouver encore des névromes, fibromes ou myxomes, développés dans l'enveloppe conjonctive des nerfs[3].

4. Dans les *altérations vertébrales*, sans parler des lésions traumati-

[1] Voy. aussi Vulpian ; *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, 1877 ; Boisvert ; *Archives de Physiologie*, 15 novembre 1887 ; Frey ; Thèse de Zurich, 1888 ; Lépine ; *Lyon médical*, 1 mars 1891 ; Strumpell ; *Traité de Pathologie interne*, tom. II.

[2] Voy. le travail de Ganguille; anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, I, pag. 165.

[3] Voy. une observation de Masse (*Montpellier médical*, novembre 1877).

ques[1], nous avons : *a*, les hyperostoses syphilitiques vertébrales, qui sont rares; *b*, les arthrites sèches des articulations vertébrales, qui sont rares aussi ; *c*, le mal de Pott et le cancer vertébral, qui sont beaucoup plus fréquents et méritent de nous arrêter un instant.

Le *mal de Pott* a été bien étudié à ce point de vue dans la Thèse de Michaud, en 1871[2]. Ce n'est pas par la courbure de la colonne que la moelle est comprimée. On voit en effet dans certains cas la paraplégie disparaître alors que la courbure persiste ; la paraplégie s'observe aussi en l'absence de toute courbure de la colonne, et le rachis peut être déformé sans qu'il y ait de la paralysie.

Le plus souvent, un abcès caséeux se forme au niveau des vertèbres malades ; quelquefois cet abcès repousse le ligament vertébral antérieur et comprime la moelle. Mais le mécanisme le plus habituel est le suivant: Le ligament vertébral se dissocie, s'ulcère et se détruit ; le pus de provenance osseuse irrite la face antérieure de la dure-mère, qui s'enflamme. Il se développe une pachyméningite externe caséeuse spéciale. La face externe de la dure-mère prolifère, végète et forme un champignon qui comprime la moelle. L'inflammation se propage circulairement d'avant en arrière, mais le champignon forme rarement un anneau complet[3]. — Les masses tuberculeuses peuvent enfin comprimer les racines nerveuses au niveau des trous de conjugaison et provoquer de la sorte une névrite radiculaire à laquelle font suite des lésions nerveuses périphériques et des altérations diffuses de la moelle[4].

Le *cancer vertébral* est plus rare ; on l'observe cependant assez souvent à la Salpêtrière, où Tripier l'a bien étudié dans sa Thèse, en 1866. Il est en général consécutif au cancer d'autres organes, surtout au

[1] Voy. un cas de KAHLER et PICK, après fracture de la colonne vertébrale *(Centralbl. f. Nerv.*, III, pag. 77).

[2] Voy. aussi, sur la question de la paraplégie dans le mal de Pott :
ALTHAUS ; *Centr. f. Nerven.*, 1887, n° 9 ;
MYERS *(Trans. of the Amer. orthopedic Assoc.*, 1890 ; anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXXVIII, pag. 648) a observé 218 fois des paralysies, sur 1570 malades atteints de mal de Pott. La lésion siégeait 16 fois dans les vertèbres cervicales, 12 fois à la région cervico-dorsale, 105 fois dans la colonne dorsale au-dessus de la 8e vertèbre, 40 fois dans la colonne dorsale inférieure, 19 fois à la région dorso-lombaire, 18 fois à la région lombaire, et 9 fois dans un point non spécifié. Sur les 218 malades, 55 °/o ont guéri, 16 °/o ont été perdus de vue ; les autres sont morts de leur affection vertébrale ou d'une maladie intercurrente. Chez les sujets qui ont guéri, la guérison est survenue au bout de 12 mois pour la région cervicale, au bout de 9 mois 1/2 pour la région dorsale supérieure, de 6 mois pour la région dorsale inférieure, et de 8 mois pour la région lombaire.

[3] VULPIAN a observé, chez un chien, un fait de pathologie comparée du même genre.

[4] Voy. l'observation que nous avons publiée avec ESTOR *(Revue de Médecine*, 1887, tom. VII, pag. 113 ; et *Leçons de Clinique médicale*, 1891, pag. 609), dans laquelle un mal de Pott cervical, non accompagné de gibbosité, d'abcès, ni de pachyméningite, avait provoqué le développement d'une myélite par un mécanisme de cet ordre.

cancer du sein, ou bien au cancer du rein, de l'estomac, des ganglions prévertébraux ; c'est une manifestation secondaire, développée à distance ou de proche en proche.

Il peut rester latent dans l'intimité des vertèbres, ramollir également la colonne vertébrale, qui s'affaisse ; toute la vertèbre devient alors comme du caoutchouc. A ce moment, les troncs nerveux sont souvent comprimés dans les trous de conjugaison. Cette compression peut exister et produire sa symptomatologie propre sans que la moelle soit encore intéressée. Enfin les masses cancéreuses peuvent aussi faire issue hors des vertèbres, gagner le périoste, la dure-mère, comprimer et altérer la moelle à son tour.

Quelle que soit celle de ces causes qui agisse pour produire la compression, la *lésion de la moelle* qui en résulte est toujours la même.

Quelquefois on observe des phénomènes de compression sans altération de la moelle elle-même, c'est-à-dire que l'organe est momentanément gêné dans sa fonction, sans qu'il en résulte de modification anatomique ; au bout de peu de temps, tout rentre dans l'ordre. Cela ne peut évidemment se produire que quand la cause de compression est elle-même fugace et n'agit que d'une manière transitoire.

Ainsi Ehrling a vu la moelle comprimée par la luxation d'une vertèbre cervicale ; on réduisit ; en huit jours, tous les symptômes de compression avaient disparu. Dans un cas de mal de Pott, Brown-Sequard voit une paraplégie survenir brusquement et disparaître cinquante heures après : on avait appliqué immédiatement un appareil prothétique approprié.

Toutefois il ne faudrait pas se baser exclusivement sur la longue durée des accidents pour éliminer l'hypothèse d'une compression simple de la moelle et conclure à l'existence d'une lésion consécutive de l'axe spinal. Babinski[1] a récemment insisté sur ce fait que « une compression de la moelle peut, sans produire de lésions appréciables de l'organe, donner lieu à une paraplégie très intense et même complète, susceptible de se prolonger plusieurs mois ».

Les lésions développées ne sont, du reste, pas toujours en rapport avec la durée et l'intensité de la compression. La compression est quelquefois longtemps supportée et fait ensuite éclater tout d'un coup les accidents médullaires.

Leyden a vu, chez un individu atteint de cyphose datant de l'enfance, la frayeur éprouvée pendant le siège de Strasbourg faire éclater une paralysie qui tua le malade en deux ans : il y avait un ramollissement blanc de la moelle au niveau d'une ancienne carie vertébrale[2].

[1] Babinski ; *Archives de médecine expérimentale*, 1 mars 1891, n° 2, pag. 228.

[2] C'est dans les faits du même ordre qu'il faut placer le cas de Knecht (*Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, XII, 2 ; anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, 21 ;

Mais ces faits sont exceptionnels. En général, la moelle est altérée, et on trouve même des signes de cette lésion dès les premiers temps de la compression.

A l'œil nu, c'est tantôt le ramollissement, tantôt l'induration de la région médullaire malade. Mais, au microscope, on reconnaît toujours la même lésion : une myélite transverse interstitielle, avec destruction plus ou moins complète des tubes nerveux. Il est parfaitement inutile de revenir sur la description détaillée de cette myélite diffuse subaiguë ou chronique, déjà exposée plusieurs fois.

A cette lésion locale s'ajoutent les dégénérescences secondaires habituelles : descendantes dans les cordons antéro-latéraux, ascendantes dans les cordons postérieurs.

Un fait bien remarquable, c'est que cette lésion n'est pas incurable : la destruction des tubes nerveux n'est pas définitive et irrémédiable. Le fait est incontestable dans le mal de Pott.

Bouvier et Leudet avaient remarqué la curabilité du mal de Pott, même accompagné de paraplégie. Charcot ajoute que le fait est assez fréquent à la Salpêtrière. Des cas sans abcès par congestion, avec un état général satisfaisant, mais présentant des paralysies aussi complètes que possible du mouvement et de la sensibilité, ayant persisté des mois et même des années, peuvent encore guérir [1].

Charcot a présenté notamment deux malades très remarquables à ce point de vue : l'une était restée paralysée dix-huit mois, l'autre deux ans; elles avaient conservé leur gibbosité, mais pouvaient marcher sans fatigue et faisaient de longues courses. Le médecin de la Salpêtrière attribue toujours ces guérisons à l'intervention de l'art, et spécialement à l'application des pointes de feu sur la gibbosité, de chaque côté des apophyses épineuses.

On a pu observer l'état de la moelle chez une malade ainsi guérie. Réduit au tiers de son volume normal, au niveau de la compression, cet organe présentait toutes les apparences de la sclérose la plus avancée. Il y avait des dégénérescences secondaires au-dessus et au-dessous. Et cependant le retour des fonctions était parfait au moment de la mort.— Au sein des tractus fibreux, très denses et très épais, il y avait des tubes nerveux en assez grande quantité, avec leur cylindre axe et leur myéline. — Leur présence expliquerait très bien anatomiquement la guérison.

Quant au mode de développement de ces tubes nerveux, il est inconnu.

pag. 336), dans lequel, au niveau d'une carie vertébrale avec adhérence et exsudat caséeux de la dure-mère, on trouva, non un foyer méningitique ni une compression de la moelle, mais un semis de foyers de ramollissement myélitique avec dégénérescence classique au-dessus et au-dessous. Comme chez le malade de Leyden, la maladie avait été remarquable par son acuité (durée totale : trois mois ; paraplégie complète en quatorze jours).

[1] Voy. le cas récent de Baumel et Ménard ; *Nouveau Montpellier médical*, 1893.

Est-ce une reproduction[1] de toute pièce? Est-ce une réformation de myéline autour de cylindres d'axe persistants? — Il est très curieux, en tout cas, de voir toutes les fonctions rétablies dans les membres inférieurs avec un segment de moelle aussi réduit.

Récemment Rosenbach et Schtscherbak[2] ont étudié expérimentalement les phénomènes de la compression médullaire en introduisant des boules et des cylindres d'argent dans le canal rachidien des chiens. Les animaux présentaient une paraplégie qui disparaissait bientôt en faisant place à une parésie définitive. A l'autopsie on a trouvé, en même temps qu'un épaississement de la dure-mère, tantôt des altérations inflammatoires de la substance blanche, tantôt de simples lésions dystrophiques des cellules de la substance grise.

Les *symptômes* sont de deux espèces, que Charcot appelle extrinsèques et intrinsèques. Les symptômes extrinsèques sont dus à la compression, non de la moelle, mais des racines nerveuses ; ils précèdent, quand la cause de compression est extra-spinale, les symptômes intrinsèques, qui sont dus à l'état de la moelle elle-même.

1. Les symptômes extrinsèques d'irritation des racines nerveuses sont surtout douloureux ; ce sont des pseudo-névralgies, de véritables névrites douloureuses. La douleur siège sur le trajet des nerfs sans qu'il y ait de points douloureux, et s'accompagne de troubles trophiques. La douleur est souvent rapportée seulement à l'extrémité périphérique.

Dans les tumeurs intra-rachidiennes ces phénomènes précèdent en général la myélite ; c'est une douleur souvent très limitée, suivant le volume et le siège de la tumeur. Dans le mal de Pott, on peut rapporter à cette catégorie les douleurs en ceinture, les névralgies brachiale, sciatique, etc., les troubles trophiques : zona, atrophie musculaire ; tout cela pouvant précéder de longtemps la première apparition des symptômes spinaux.

Ces signes prennent une importance toute spéciale et une forme particulière dans le cancer vertébral, à cause de la compression énergique et de l'irritation considérable des racines nerveuses dans les trous de conjugaison. C'est la *paraplégie douloureuse* des cancéreux, bien mise en lumière par l'École de la Salpêtrière.

Supposez, comme cas typique, que les vertèbres lombaires soient envahies dans leur totalité. Des douleurs vives étreignent en ceinture à la partie inférieure de l'abdomen et se répandent le long des nerfs cruraux et sciatiques. Il y a hyperesthésie des téguments dans les

[1] Voy. les idées récentes sur la Régénération des nerfs, dans le chapitre consacré plus loin à l'étude des Névrites.

[2] ROSENBACH et SCHTSCHERBAK ; *Arch. f. path. Anat. und Phys.*, 1891, Bd CXXII, heft 1.

régions qui répondent à la distribution des nerfs douloureux. Le moindre attouchement est souvent des plus pénibles.

Ces douleurs sont permanentes ou à peu près, avec des crises d'exacerbation périodique survenant souvent la nuit. Tous les mouvements dans le lit, la station, la marche, les exaspèrent ; d'où une véritable impotence sans qu'il y ait de paralysie.

Dans les paroxysmes, les douleurs sont atroces ; on les compare à l'écrasement des os, à la morsure d'un gros animal. On éprouve de grandes difficultés à les calmer, même par les narcotiques à haute dose. Puis, tout d'un coup, on constate des amendements inespérés, sans cause.

Quelquefois, en même temps, il y a une éruption de zona le long des nerfs affectés. Souvent les parties sont anesthésiées, tout en étant douloureuses ; il peut aussi y avoir de l'atrophie musculaire ou des contractures.

Comme symptômes concomitants, on trouve une douleur locale vive à la pression et une courbure à grand rayon de la colonne vertébrale.

Ces phénomènes de paraplégie douloureuse [1] permettront de diagnostiquer un cancer vertébral, et, comme ce cancer est très rarement primitif, Charcot a pu, sur ces seuls signes, rechercher et découvrir au sein d'une dame un squirrhe atrophique qui avait été méconnu.

2. Les symptômes intrinsèques sont ceux de la myélite transverse. Un seul fait particulier doit être noté : il y a très peu de troubles sensitifs [2] ; les troubles moteurs prédominent d'emblée ou trop vite. A part cela, ce sont les signes habituels de la myélite transverse, variables avec l'étendue de la lésion (hémi-paraplégie [3], etc.) et son siège (lombaire, dorsal, cervical [4]).

L'absence relative de douleurs est précisément la caractéristique des symptômes intrinsèques, par rapport aux extrinsèques.

Les éléments du *diagnostic* différentiel se tirent de l'apparition et de

[1] Tous ces phénomènes douloureux qui accompagnent, soit le mal de Pott, soit le cancer vertébral, sont dus surtout à la compression des racines nerveuses. Mais VULPIAN a montré qu'il faut aussi faire jouer un certain rôle à la sensibilité propre de la dure-mère, qui apparaît très rapidement dès que cet organe est malade ou seulement irrité pendant peu de temps.

[2] VULPIAN a beaucoup insisté sur cette absence de troubles sensitifs dans la paraplégie par compression. Cela peut venir de ce que la substance grise conduit les sensations, même quand elle est réduite à un petit volume, et par suite qu'elle peut supporter la compression avec moins de préjudice pour ses fonctions que les cordons latéraux.

[3] Voy. notamment l'observation CXXXIX de la *Clinique de la Charité* de VULPIAN (pag. 658 et 667).

[4] KAHLER (*Prag. med. Woch.*, 1883, n° 47 ; anal. in *Archives de Neurologie*, 1885, IX, pag. 61) a insisté sur les symptômes de la compression de la moelle par les dernières vertèbres cervicales.

la nature des phénomènes extrinsèques, avant le développement des signes de myélite[1].

Nous avons déjà indiqué les beaux résultats du *traitement* par les pointes de feu, notamment dans la compression par le mal de Pott ; les divers procédés d'immobilisation de la colonne et la traction continue[2] (*distraction's méthode* des anglais) constituent aussi des moyens d'une efficacité incontestable.

Depuis quelques années, la chirurgie tente de faire sienne la question des compressions de la moelle. On a déjà publié quelques belles observations dans lesquelles la trépanation rachidienne[3] a permis de libérer la moelle comprimée par une vertèbre luxée ou fracturée, un néoplasme ou une inflammation chronique des méninges. Toutefois la trépanation du rachis, si l'on envisage la somme des faits publiés, n'a pas donné jusqu'ici des résultats aussi favorables que la trépanation du crâne. Les difficultés opératoires, la fréquence des complications, en restreignent les indications. Autant que possible, dirons-nous avec Forgue et Reclus, il faut en réserver l'application aux cas récents, à ceux où la compression osseuse domine la lésion médullaire.

[1] Knecht (*Arch. f. Psych.*, XII, 2 ; anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VII, pag. 336) a publié un cas insolite de myélite par compression dans lequel le diagnostic était fort difficile.

[2] Voy. Forgue ; *Gazette hebdomadaire de Montpellier*, 1889 ;

[3] Voy. sur la *trépanation rachidienne* une Revue générale de Chipault in *Gazette des Hôpitaux*, août-septembre 1890, — et *Archives générales de Médecine*, décembre 1890 ;

Bazy ; *De l'intervention chirurgicale dans les cas de compression de la moelle et de l'ouverture exploratrice du canal rachidien* (5e Congrès français de Chirurgie, mars 1891) ;

Church ; *Chirurgie de la moelle* ; *Am. Journ. of the med. Sc.*, avril 1891 ;

Tout récemment, Davies Colle (*Société clinique de Londres*, in *Semaine médicale*, 2 mars 1893) a publié un remarquable succès : un sujet présente, à la suite d'une chute, des douleurs en ceinture, une paraplégie avec anesthésie dans les membres inférieurs, de l'incontinence d'urine et des matières fécales. On pratique la rachiotomie et on extrait un fibro-sarcome siégeant au niveau de la quatrième vertèbre dorsale. Le sujet guérit.

Voy. encore sur l'ensemble de la question :

Forgue et Reclus ; *Traité de Thérapeutique chirurgicale*, 1892, pag. 98, 136 et 151. — Les indications et contre-indications de l'intervention chirurgicale dans les cas de traumatisme de la colonne, de tumeur de la moelle et, d'une façon plus générale, dans la compression de cet organe, y sont magistralement exposées.

CHAPITRE IV.

SYRINGOMYÉLIE [1].

La syringomyélie (de συρριγγώδης, creusé en forme de tuyau ; μυελός, moelle) est une affection anatomiquement constituée par des cavités anormales occupant les régions centrales de la moelle, et cliniquement caractérisée par des modifications spéciales dans la sensibilité, de l'atrophie musculaire, et des troubles trophiques proprement dits.

L'Histoire de cette affection offre deux points à retenir.

Tout d'abord, l'étude de la syringomyélie n'a pas été édifiée de toutes pièces ; si les lésions *anatomiques* sont, aujourd'hui encore, diversement interprétées, elles n'en étaient pas moins connues d'ancienne date, et le mot de syringomyélie a été créé en 1837 par Ollivier d'Angers. Au contraire, les premiers travaux *cliniques* se rapportant à l'affection ne remontent pas au delà de 1882 : c'est grâce à l'analyse symptomatique fine et minutieuse, grâce surtout à une application rigoureuse de la méthode anatomo-clinique, que le syndrome syringomyélique, bien curieux cependant et nullement banal, a pu être rapporté aux altérations de la moelle antérieurement constatées.

En second lieu, la syringomyélie peut être citée comme le type de ces affections dans lesquelles la pathologie, envisagée dans ce qu'elle a de plus élevé : le rapprochement de la lésion et des symptômes, a contribué à éclairer la physiologie, jusqu'alors obscure, de certaines régions de la moelle.

Nous croyons inutile de faire un historique général de la question ; l'histoire anatomique et l'histoire clinique de l'affection sont tellement distinctes qu'il sera possible d'énumérer, en tête de chacun des para-

[1] Consulter sur l'ensemble de la question :

Anna Baumler ; Thèse de Leipzig, 1887 (112 observations) ;

Revues générales de Berbez ; *Gazette hebdomadaire*, 1889, pag. 426 ;

— Blocq ; *Gazette des Hôpitaux*, 1889 ;

— Lemoine ; *Gazette médicale de Paris*, 1889 ;

Bruhl ; *Archives générales de Médecine*, juillet-août 1889 ; — Thèse de Paris, 1890. Nous avons fait de nombreux emprunts à ce remarquable travail ;

Critzmann ; Thèse de Paris, février 1892 ;

Raichline ; Thèse de Paris, juillet 1892 ;

Bernhardt ; *Arch. f. Psych.*, XXIV, 3, 1893 ;

Voy. aussi nos leçons de 1889 sur le « Syndrome bulbo-médullaire constitué par la thermanesthésie, l'analgésie et les troubles sudoraux ou vaso-moteurs (substance grise latéro-postérieure) », in *Montpellier médical*, août 1889, — et *Clinique médicale*, 1891, pag. 186.

graphes, les travaux les plus importants, sans nous exposer à des redites.

La lésion de la syringomyélie étant plus anciennement connue, c'est par sa description que nous allons commencer.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.— Le terme de *syringomyélie* a été proposé, avons-nous dit, par Ollivier d'Angers [1], en 1837, pour désigner la présence d'une cavité médullaire, circonstance toujours anormale pour cet auteur, qui n'admettait pas la présence, à l'état normal, d'un canal central dans la moelle.

Lorsque Stilling eut démontré, en 1859, l'existence du canal central de l'épendyme, les cavités décrites par Ollivier furent considérées comme des dilatations anormales du canal central (Virchow, Leyden), et le mot de syringomyélie, tombé en désuétude, fut remplacé par celui d'*hydromyélie*.

En 1869, Hallopeau [2], Charcot et Joffroy [3] établissent que certains processus de myélite chronique péri-épendymaire peuvent aboutir à la formation de cavités indépendantes du canal central.

Plus tard, Simon et Westphal [4], Leyden [5], ont rapporté, après Grimm, au ramollissement des tumeurs gliomateuses la genèse de ces cavités juxta-épendymaires. On a pu, dès lors, distinguer l'*hydromyélie*, ou dilatation du canal central, de la *syringomyélie*, caractérisée par la formation de cavités indépendantes de l'épendyme et sur la nature desquelles nous insisterons plus loin.

Citons encore, au point de vue anatomique, les travaux de Strümpell [6], de Schultze [7], et la thèse d'Anna Baümler [8] (de Zurich); ce dernier travail, riche de 112 observations, renferme un historique très complet de la question [9].

« Anatomiquement, la syringomyélie est caractérisée par une destruction de la substance grise et de la moelle épinière, destruction plus

[1] OLLIVIER ; *Traité des maladies de la moelle épinière*, 2e édition, 1837, tom. I, pag. 202.

[2] HALLOPEAU ; *Contribution à l'étude de la sclérose diffuse périépendymaire* (*Gazette médicale de Paris*, 1870).

[3] CHARCOT et JOFFROY ; *Archives de Physiologie*, 1869.

[4] SIMON et WESTPHAL ; *Arch. f. Psych.*, tom. V, 1875.

[5] LEYDEN ; *Hydromyelus und syringomyelus;* in *Arch. de Virchow*, 1876 ; — et *Klinik der Rückenmarks Krankheiten*, tom. II.

[6] STRUMPELL ; *Arch. f. Psych.*, 1880 ; — *Deut. Arch. f. kl. Med.*, 1881, tom. XXVIII.

[7] SCHULTZE ; *Arch. f. Psych.*, 1878 ; — *Arch. de Virchow*, 1882 et 1885, tom. LXXXVII et tom. CII ; — *Zeits. f. kl. Med.*, 1888, tom. XIII ; — *Deut. Arch. f. kl. Med.*, 1888, tom. XLIII.

[8] BAUMLER ; *loc. cit.*

[9] Voy. aussi BLOCQ et LONDE ; *Anatomie pathologique de la moelle épinière*, 1892 ; ROGER ; *Contribution à l'étude des cavités pathologiques de la moelle*, in *Revue de Médecine*, août 1892.

ou moins étendue dans le sens longitudinal et dans le sens transversal».

A l'*examen macroscopique*, la moelle, normalement arrondie et résistante, est, dans la syringomyélie, flasque, mollasse, aplatie, élargie et *rubanée*. Brühl la compare à «un sac très allongé, un peu irrégulier et tremblotant, tant la fluctuation est évidente». Sa surface, nullement adhérente aux méninges, présente, d'après le même auteur, des *cannelures* rectilignes et verticales.—Quelquefois, au lieu de cette consistance molle et fluctuante, on éprouve la sensation d'une induration centrale et massive, comme si un tuteur métallique se trouvait enchâssé dans la substance nerveuse.

Les lésions paraissent avoir leur maximum dans la région cervico-dorsale; la moelle lombaire est le plus souvent indemne; d'autres fois, le cordon médullaire est envahi en totalité, depuis son extrémité inférieure jusqu'au bulbe. Le cerveau, par contre, ne présente jamais de modifications.

A la *coupe*, on est immédiatement frappé par la présence de *cavités*[1] creusées dans un *tissu d'apparence néoplasique*.

Le *nombre* des *cavités* est variable; tantôt on n'en compte qu'une seule, d'autres fois il en existe deux ou plusieurs, et, dans ce cas, elles communiquent habituellement les unes avec les autres.

Comme *aspect*, tantôt les cavités offrent une lumière centrale, tantôt elles sont virtuelles et réduites à une simple fente. La cavité présente d'habitude une forme allongée, irrégulière, grossièrement fusiforme, le grand axe du fuseau étant parallèle au diamètre longitudinal de la moelle; des deux autres diamètres, le transverse est généralement plus grand que l'antéro-postérieur; leurs dimensions varient dans des limites assez étendues, comprises entre un demi-millimètre et un centimètre.

La cavité présente souvent, vers sa partie moyenne, un étranglement, et la déformation qui en résulte lui donne l'aspect d'une gourde ou d'un sablier. Dans d'autres circonstances, elle pousse en divers points des prolongements ou diverticules, de dimensions et de direction variables, qui s'allongent eux aussi et finissent par devenir parallèles au grand axe de la moelle. Telle est la genèse habituelle des cavités multiples.

Le *contenu* de la cavité est constitué par un liquide clair, limpide,

[1] La seule présence de petites cavités siégeant à l'intérieur de la substance grise de la moelle ne suffit pas à caractériser la syringomyélie;

Marinesco a récemment décrit *(Société de Biologie*, 15 février 1893) sous le nom de *poliomyélite chronique de l'adulte* une affection se traduisant par de petites formations lacunaires dans la substance grise de la corne antérieure. Cette lésion, souvent associée à la sclérose des cordons postérieurs, diffère de la syringomyélie par son siège anatomique et son évolution; elle a pour point de départ des altérations vasculaires.

Déjerine a signalé des foyers lacunaires analogues dans la myélite transverse syphilitique.

analogue au liquide céphalo-rachidien, parfois visqueux ou hématique.

La cavité est creusée, avons-nous dit, au sein d'un tissu dont la trame plus ou moins modifiée lui sert de *paroi*. Cette paroi, qui se distingue nettement de la substance nerveuse par sa coloration d'un gris jaunâtre et sa consistance plus ferme, a une épaisseur variable, généralement en raison inverse des dimensions de la cavité ; elle est quelquefois hérissée de saillies, d'où partent des travées fibreuses qui sillonnent la cavité et peuvent la cloisonner.

Le *tissu néoplasiforme* paraît avoir précédé le développement de la cavité ; ses limites sont, en effet, toujours plus étendues, en tous sens, que celles de la formation cavitaire. Dans certains cas où l'examen a pu être pratiqué avant que le tissu se fût excavé, on s'est trouvé en présence d'une véritable tumeur solide, occupant le centre de la moelle ; M. Lancereaux a donné en 1861, dans les termes suivants, une description remarquable de cette lésion, dont il fait une *hypertrophie de*

EXPLICATION DE LA PLANCHE XXII.

Cavités syringomyéliques (d'après Bruhl).

Fig. I. — Gliome central de la moelle ; origine de la cavité (renflement lombaire, partie inférieure).

Fig. II. — Gliome central excavé (renflement lombaire, partie moyenne).

Fig. III. — Grande cavité, avec membrane limitante formée par du tissu gliomateux (renflement cervical, partie moyenne).

Fig IV, V, VI. — Gliome central de la moelle épinière avec cavités dans son intérieur. Coupes provenant de la région cervicale ; mais le gliome siège dans toute la longueur de la moelle épinière. (Ces trois préparations ont été fournies à Brühl par Déjerine).

l'épendyme. « A la coupe de la moelle, on trouve au centre de l'organe un cordon grisâtre, cylindrique, très résistant, du volume d'un manche de plume ou d'un crayon. Ce cordon s'étendait de la partie supérieure de la région cervicale à la partie inférieure de la région lombaire, où il se terminait en pointe. Il s'énucléait facilement de la substance médullaire qui l'entourait de toutes parts ».

Le tissu anormal dans lequel est creusée la cavité occupe toujours la substance grise centrale, qu'il envahit en totalité ou en partie ; quelquefois il empiète sur le manchon blanc et peut s'étendre jusqu'à la périphérie de la moelle ; mais son point de départ est constamment dans la région épendymaire.

L'*examen microscopique* permet de préciser le *siège* de cette localisation initiale et démontre que *la lésion débute toujours dans la substance grise qui avoisine le canal central, immédiatement en arrière de ce dernier* ; elle envahit ensuite les colonnes de Clarke, puis les cornes antérieures et postérieures. Anna Baümler, utilisant toutes les autopsies publiées au moment où parut sa thèse, a dressé le tableau suivant, concernant les régions diverses que peut occuper la cavité :



Fig. I.

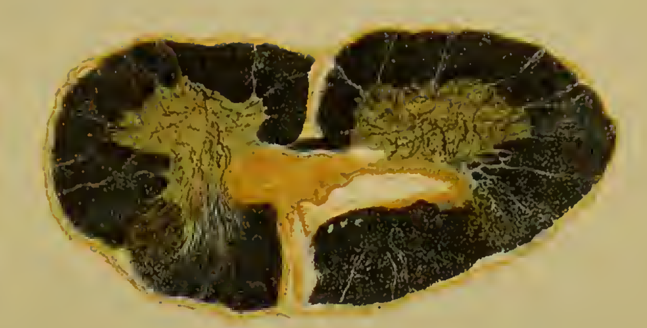


Fig. IV.



Fig. II.



Fig. V.



Fig. III.

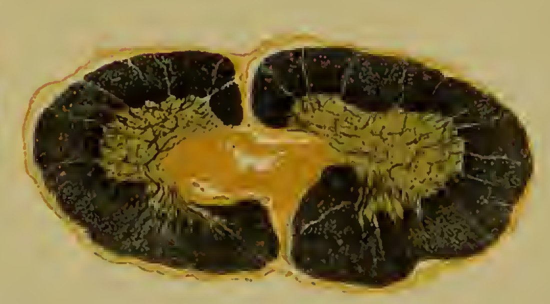


Fig. VI.

uba lith.

Imp. Becquet fr. Paris.

Camille COULET, Éditeur.

Les deux cornes	postérieures	ont été envahies	dans	21 cas.
—	antérieures	—	—	14
La corne	antérieure droite	—	—	5
—	postérieure droite	—	—	5
—	antérieure gauche	—	—	6
—	postérieure gauche	—	—	6

Les cordons antérieurs sont toujours indemnes ; les cordons latéraux sont, au contraire, souvent atteints ; les cordons postérieurs sont le plus souvent envahis, dans 62 °/₀ des cas d'après Wiehmann.

Au niveau du bulbe, on a constaté l'envahissement des noyaux du trijumeau, de l'hypoglosse et du facial ; par contre, on n'a jamais pu démontrer l'existence, à un degré quelconque, d'une propagation du côté du cerveau.

Les *rapports de la lésion avec le canal central de la moelle* ont fait l'objet de recherches minutieuses ; en 1875, Westphall et Simon ont proclamé l'indépendance réciproque des cavités pathologiques et de l'épendyme. On retrouve habituellement le canal central en avant de la lésion ; tantôt il est demeuré à sa place ; d'autres fois, il est dévié latéralement, d'un côté ou de l'autre ; maintes fois, on a constaté sa dilatation ou son oblitération partielle ; enfin il peut disparaître, en ne laissant d'autre trace de son existence qu'une collerette épithéliale ou un amas plus ou moins irrégulier de cellules cylindriques.

On a noté, dans quelques circonstances, la déformation du canal central de la moelle ; on l'a vu présenter l'aspect moniliforme par suite d'atrésies multiples, ou encore se trouver subdivisé, grâce à un étranglement situé à sa partie médiane, en un système de deux canaux juxtaposés, que leur parallélisme permet de comparer au double canon d'un fusil.

L'indépendance du canal central et des cavités pathologiques ne peut être érigée en formule absolue que dans les premières périodes de l'affection ; plus tard, au fur et à mesure que le tissu morbide s'excave, les deux ordres de lacunes peuvent venir au contact l'un de l'autre et communiquer ensemble ou se confondre.

La *structure histologique* du tissu dans lequel se trouvent creusées les cavités anormales est habituellement celle du *gliome* ou *sarcome névroglique* de Cornil et Ranvier[1]. Le tissu néoplasique est constitué par des *cellules* et des *fibrilles*. Les premières ne sont autres que des

[1] Il s'agit donc d'une tumeur constituée par du tissu nerveux ; nous avons vu en effet (pag. 394) que la névroglie doit être considérée comme une substance nerveuse, bien distincte du tissu conjonctif avec lequel on l'a souvent confondue. Elle en diffère : 1° au point de vue chimique, par des réactions spéciales (différenciation histo-chimique de Malassez) ; 2° au point de vue embryologique, par son développement aux dépens du feuillet externe du blastoderme (comme le tissu nerveux), au lieu que le tissu conjonctif tire son origine du feuillet moyen.

cellules araignées ou cellules de la névroglie ; elles possèdent un noyau central, arrondi et nucléolé, et des prolongements multiples. Les fibrilles, dont la direction est très variable, s'entre-croisent, mais ne sont pas anastomosées les unes avec les autres et semblent prendre leur origine dans les cellules ; certaines de ces fibrilles ont une épaisseur considérable et limitent entre elles des fentes assez étroites renfermant un liquide, des détritus granuleux et des fibrilles très ténues. — La tumeur renferme un grand nombre de vaisseaux, dont la paroi est tantôt normale, tantôt épaissie. Ces vaisseaux sont surtout abondants à la périphérie de la tumeur et peuvent, par leur rupture, donner naissance à des hémorrhagies interstitielles.

On trouve aussi, dans le tissu gliomateux, de petites masses réfringentes, ou des amas de pigment susceptibles de transmettre à l'ensemble de la tumeur une coloration brunâtre.

Suivant la prédominance de tel ou tel des éléments de la tumeur (cellules, fibrilles, vaisseaux), on a affaire au *glio-sarcome*, au *gliome* ou *neuro-gliome*, au *gliome télangiectasique*. La tumeur, lorsqu'elle présente des masses en voie de dégénérescence muqueuse (cette dernière pouvant précéder la formation des cavités), est dite *myxo-gliome*.

Schultze distingue une *forme infiltrée* et une *forme néoplasique* du gliome ; la première serait, d'après lui, fréquemment confondue avec la sclérose de la substance grise ; le gliome proprement dit serait au contraire une tumeur bien limitée, dure, grisâtre, énucléable.

La *marche* habituelle du processus anatomique est la suivante : la tumeur débute dans le riche réseau névroglique situé au voisinage de l'épendyme ; elle envahit progressivement les parties voisines, puis se ramollit à son centre et s'excave[1]. La cavité, comme nous l'avons vu, peut avoir une étendue variable en hauteur et en largeur ; elle est tapissée par du tissu névroglique condensé sous forme de membrane plus ou moins épaisse. A la surface de la membrane on trouve quelquefois une couche épithéliale, dont l'origine a été fort discutée ; la plupart des auteurs la font dériver de l'épithélium épendymaire qui aurait proliféré lorsque, par suite de l'extension des lésions, la cavité de l'épendyme se serait confondue avec la cavité du gliome.

Quant aux éléments nerveux situés dans la région envahie par le néoplasme, ils sont tout d'abord dissociés, comprimés et déformés ; à la longue, ils s'atrophient et disparaissent ; le cylindre axe survit quelque temps à la disparition de la myéline.

Les cordons blancs (latéraux et postérieurs) sont quelquefois atteints,

[1] Nous admettons, avec CHARCOT, que la production de cavités n'est pas un élément indispensable du processus syringomyélique ; autrement dit, la syringomyélie peut exister sans formations cavitaires : il suffit que le tissu nerveux soit détruit par un processus quelconque (compression, dégénérescence), en une région déterminée de la substance grise, pour que le syndrome syringomyélique se manifeste.

secondairement et partiellement ; ils subissent dès lors une dégénérescence systématique.

Les méninges sont très rarement adhérentes ; on les trouve habituellement indemnes, de même que les racines nerveuses et les nerfs rachidiens.

Quelle est maintenant la NATURE du processus anatomique qui provoque de la sorte une néoplasie périépendymaire et s'accompagne d'une façon à peu près constante de la formation de cavités au centre de la moelle ?

Les théories sont multiples et la question n'est point encore entièrement vidée.

Nous ne ferons qu'énumérer les théories qui ont voulu expliquer la genèse des lésions par des hémorrhagies centrales, des foyers de ramollissement, avec ou sans production de kystes, dans la substance grise.

Langhans[1] avait conclu, il y a quelques années, à un œdème de la moelle, d'origine mécanique, provoquant la dissociation des éléments de la substance grise et l'élargissement des espaces lymphatiques ; il basait son opinion sur quatre autopsies dans lesquelles la constatation d'une tumeur bulbo-protubérantielle lui paraissait offrir une relation pathogénique avec la présence d'une cavité dans la moelle cervico-dorsale.

D'autres auteurs admettent un grand nombre de processus : Erb et Leyden, par exemple, n'en reconnaissent pas moins de sept.

Un certain nombre de neuropathologistes, à l'exemple de Kahler[2], font entrer la dilatation du canal central de l'épendyme, l'*hydromyélie*, dans le cadre pathogénique de la syringomyélie. On s'accorde en général à reconnaître qu'il s'agit là d'un processus à part, indépendant de celui qui constitue la syringomyélie[3].

Les principales théories qui, à l'heure actuelle, se disputent la faveur des anatomo-pathologistes, sont au nombre de deux : la théorie inflammatoire et la théorie néoplasique. Pour les uns, il s'agirait d'une myélite ; pour les autres, d'une gliomatose.

1° Hallopeau[4], en 1869, avait déjà étudié, au point de vue anatomique, le processus de formation cavitaire, et il avait baptisé la lésion

[1] LANGHANS ; *Arch. de Virchow*, 1885, tom. LXXXV.

[2] KAHLER ; *Prag. med. Woch.*, 1888, pag. 63.

[3] Cependant TAYLOR (*The Lancet*, 28 janvier 1893, pag. 286) vient de publier un fait tendant à démontrer que, dans certains cas de syringomyélie, l'hydromyélie peut se trouver associée à la gliomatose. Chez un sujet présentant les symptômes de la syringomyélie, il a trouvé, à l'autopsie, un tissu gliomateux creusé d'une cavité tapissée d'épithélium. Il pense que ces lésions correspondent à une malformation congénitale sur laquelle une néoplasie serait venue se greffer.

PAGENSTECHER a également publié une observation récente (*Zeits. f. klin. Med.*, XXII, 1-2, 1893) intitulée : *Syringomyélie, spina bifida, hydromyélie congénitale.*

[4] HALLOPEAU ; *Gazette médicale de Paris*, 1870.

du nom de *sclérose diffuse périépendymaire*; c'est dire qu'il lui reconnaissait une origine phlegmasique. En 1887, Joffroy et Achard[1] ont conclu, dans le même ordre d'idées, qu'il s'agissait d'une *myélite cavitaire.* Critzmann[2] a, tout récemment, défendu dans sa Thèse, la même opinion.

A l'appui de cette opinion, on a invoqué les faits suivants :

Tout d'abord, si le degré avancé des lésions au voisinage des cavités pathologiques empêche de rien préjuger sur leur nature, il semble constant que, dans les régions où la lésion s'atténue et se trouve sur le point de disparaître, on ne trouve plus que de la sclérose diffuse. Les vaisseaux, en effet, ont des parois très épaissies; leur lumière est étroite et leur calibre ne se prête qu'à une irrigation insuffisante; d'où une nécrobiose centrale dans les parties où l'oblitération vasculaire est le plus avancée, et la production de cavités par le mécanisme du ramollissement ischémique.

Schultze objecte avec raison à cette théorie exclusive que les lésions vasculaires ne sont pas constantes et que, d'autre part, dans certaines affections telles que la sclérose en plaques, les vaisseaux sont souvent oblitérés au centre des îlots scléreux sans qu'il en résulte de formation cavitaire.

2° Une autre école, représentée par Schultze, Roth[3], Baümler, Déjerine[4], proclame au contraire l'origine néoplasique du tissu morbide et en fait une *gliomatose* médullaire. La tumeur (le gliome) se développe progressivement, puis se creuse de cavités en vertu d'un mécanisme sur lequel les partisans de la théorie ne sont pas tout à fait d'accord. Pour les uns, il s'agirait d'un ramollissement consécutif à la malnutrition du néoplasme; pour d'autres, la transformation centrale de la tumeur ne constituerait pas une dégénérescence, mais serait une conséquence naturelle de l'évolution du tissu néoplasique; pour un petit nombre d'auteurs, enfin, les cavités résulteraient de modifications apportées à la disposition habituelle du canal central de la moelle par le voisinage de la tumeur.

Les deux opinions que nous venons d'énoncer paraissent, l'une et l'autre, trop absolues; avec Charcot[5], nous admettrons une opinion éclectique qui nous semble résumer ce qu'il y a d'indiscutable dans chacune des théories précédentes :

La syringomyélie peut reconnaître une double origine et présenter deux variétés (en dehors de l'hydromyélie qui, nous le répétons, con-

[1] JOFFROY et ACHARD ; *Archives de Physiologie*, 1887.

[2] CRITZMANN ; *loc. cit.*

[3] ROTH ; *Archives de Neurologie*, 1887 et 1888.

[4] DÉJERINE ; *Société médicale des Hôpitaux*, 22 février 1889 ; — *Semaine médicale*, 12 juin 1889 : — *Société de Biologie*, 8 février 1890 et 31 janvier 1891.

[5] CHARCOT ; *Bulletin médical*, 28 juin 1889 ; — *Leçons du Mardi*, 1889 ; — *Clinique des maladies du système nerveux*, 1892.

stitue un processus à part) : une *variété myélitique* et une *variété gliomateuse*[1].

Mais tout ceci n'a guère qu'un intérêt théorique, car, nous allons le voir, la symptomatologie est à peu près identique dans les deux cas.

La diversité des processus de la syringomyélie, rapprochée de l'identité des symptômes et du siège constant des lésions, quelle que soit leur nature, aux environs du canal central, vient à l'appui de cette idée, sur laquelle nous ne cessons d'insister, à savoir que : la symptomatologie des maladies organiques du système nerveux est exclusivement en rapport avec le *siège* des lésions et nullement avec la *nature* du processus anatomique. Dans la maladie qui nous occupe, un processus tantôt inflammatoire, tantôt néoplasique, mais à point de départ constant dans la région rétro-épendymaire, donnera naissance, dans l'un et l'autre cas, au *syndrome syringomyélique*, sur lequel nous allons maintenant insister.

L'ÉTUDE CLINIQUE de la syringomyélie a été devancée de bien des années, nous l'avons vu, par la constatation des lésions anatomiques qui la caractérisent.

Kahler (de Prague)[2] et Schultze (de Dorpat)[3] sont généralement considérés comme ayant su, les premiers, dégager et mettre en évidence l'ensemble des symptômes considérés aujourd'hui comme les plus caractéristiques de l'affection. Ce sont eux qui ont tout d'abord « rattaché à la syringomyélie un certain nombre de troubles fonction-

[1] SCHULTZE (*Arch. de Virchow*, 1882) a cherché à unifier les deux processus et s'est efforcé d'assigner à la syringomyélie une genèse univoque. D'après lui, la lésion périépendymaire serait constituée par un *tissu à la fois néoplasique et inflammatoire*, par une *inflammation néoplasiforme*, dont la constitution et l'aspect tiendraient, non pas à une action spécifique du néoplasme, mais à la nature du tissu sur lequel évoluent les altérations (névroglie, d'origine ectodermique).

Voici d'ailleurs en quels termes BLOCQ (*loc. cit.*, pag. 1276), qui accepte cette hypothèse, développe la pensée du savant Allemand :

« Le nouveau tissu serait, en réalité, à la fois néoplasique et inflammatoire. Si, d'une part, l'inflammation simple, qui porte sur un tissu commun, sur le *tissu conjonctif*, revêt les caractères connus de la *prolifération nucléaire*, et se termine par la *sclérose* — comme il arrive, dans la moelle, en particulier pour les cordons blancs dont l'inflammation sclérosique a le plus souvent pour point de départ le tissu conjonctif des vaisseaux — d'autre part, l'inflammation qui se localise sur un tissu spécial, sur la *névroglie*, offre les caractères particuliers de la *prolifération gliomateuse* et aboutit à la *désintégration* lacunigène.

»SCHULTZE appellerait volontiers ce mode inflammatoire gliose ou gliomatose. Il existerait donc, dans la moelle syringomyélique, une inflammation *néoplasiforme*, non par sa spécificité propre, mais grâce à celle du tissu sur lequel elle évolue. C'est pour cela, à notre avis, que les auteurs ont interprété les lésions dans le sens d'une myélite ou d'un néoplasme, selon qu'ils ont considéré plutôt les caractères d'inflammation ou plutôt ceux de néoplasie. »

[2] KAHLER ; *Prag. med. Woch.*, 1882.

[3] SCHULTZE ; *loc. cit.*

nels ou organiques qui, lorsqu'ils se présentent dans la clinique, permettent d'annoncer l'existence de l'altération et de déterminer même les principales particularités relatives à son siège, à son étendue et à sa localisation étroite ».

Depuis, dans des travaux successifs, ces auteurs ont perfectionné leur description première.

Bien avant eux, Charcot et Joffroy[1] avaient appelé l'attention sur la coexistence (et le rapport possible de cause à effet) des cavités médullaires et de l'atrophie musculaire progressive.

A la suite des travaux de Schultze et Kahler, la syringomyélie fit l'objet, à l'étranger, d'importants travaux cliniques auxquels se rattachent les noms de Fürstner et Zacher, Bernhardt, Remak, Oppenheim, Roth (de Moscou), Anna Baümler (de Zurich), etc.

Chez nous, l'affection nouvelle a été, il faut le reconnaître, longtemps négligée ; mais ce retard est aujourd'hui largement compensé par le nombre et l'importance des travaux que les auteurs de notre pays ont consacrés à cette question.

Le 22 février 1889, à la même séance de la Société médicale des Hôpitaux, Debove[2] et Déjerine[3] ont rapporté séparément les premiers cas de syringomyélie observés et diagnostiqués en France. A dater de ce moment, les travaux et communications se sont multipliés ; nous ne ferons, pour le moment, que citer les noms de Charcot, Joffroy et Achard, Gilles et Zaguelmann, Guinon et Dutil, Critzmann, Raichline.

Nous réservons une mention spéciale pour la thèse de Brühl[4], qui résume d'une façon remarquable l'ensemble des travaux connus, et comprend 36 observations (dont 8 personnelles) choisies parmi les plus typiques.

Nous distinguerons, avec Charcot, dans la syringomyélie, deux ordres de SYMPTÔMES.

I. Des *symptômes intrinsèques*, c'est-à-dire propres à la maladie et constitutifs en quelque sorte du syndrome syringomyélique ; leur ensemble, tout au moins, est caractéristique. Ce sont :

1° Des troubles sensitifs auxquels Charcot a donné le nom de *dissociation syringomyélique* de la sensibilité ;

2° Une atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne ;

3° Des troubles trophiques variés (phlegmon, panaris, phlyctènes, ulcérations, éruptions, arthropathies, fractures, scoliose).

II. Des *symptômes extrinsèques*, qui n'appartiennent pas en propre à la

[1] CHARCOT et JOFFROY ; *Deux cas d'atrophie musculaire progressive ; in Archives de Physiologie*, 1869.

[2] DEBOVE ; *Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux*, 1889.

[3] DÉJERINE ; *id.*

[4] BRUHL ; *loc. cit.*

syringomyélie, mais coexistent fréquemment avec elle (paralysies spasmodiques, phénomènes tabétiques).

I. *Symptômes intrinsèques :*

1° *Troubles de la sensibilité.* — Les troubles sensitifs de la syringomyélie sont très particuliers et s'écartent par bien des points de ceux que l'on est habitué à constater dans les diverses maladies du système nerveux; ils sont caractérisés par la perte de la sensibilité à la température et à la douleur, autrement dit par de la *thermanesthésie et de l'analgésie, avec conservation de la sensibilité tactile et du sens musculaire.*

En raison de la subtilité de ce complexus, on conçoit que l'affection ait pu longtemps passer inaperçue. Elle ne pouvait qu'être méconnue à l'époque où l'analyse clinique, trop superficielle, se bornait, pour l'appréciation des troubles sensitifs, à rechercher l'état de la sensibilité au contact; l'intégrité des fonctions sensitives était affirmée quand, après avoir promené le doigt ou les pointes de l'esthésiomètre sur toute la surface du corps, le médecin avait obtenu de son malade l'assurance que les sensations étaient partout perçues et interprétées sans retard ni erreur de topographie.

Ce mode d'investigation était insuffisant et trompeur ; il ne pouvait suffire, puisqu'il ne tenait compte que de l'un des éléments de la fonction sensitive ; il était décevant, puisqu'il permettait de conclure à l'absence de troubles sensitifs, alors que l'un des principaux caractères de la maladie se trouve être une atteinte profonde de la sensibilité.

Il est de règle, aujourd'hui, de ne se prononcer sur l'état de la sensibilité qu'après avoir successivement passé en revue les fonctions sensitives dans leurs modalités diverses : sensibilité au contact, à la douleur, à la température, sens musculaire.

Analysons l'un après l'autre chacun des éléments du complexus précédemment défini et dénommé fort justement par Charcot « *dissociation syringomyélique* »[1].

A. La *thermanesthésie* est l'un des phénomènes les plus remarquables du syndrome et paraît être le premier en date (Roth) ; le chaud et le froid

[1] Voy. sur la dissociation syringomyélique dans les maladies du système nerveux : CAILLET ; Thèse de Paris, avril 1891 ;

CRITZMANN s'attache, dans sa thèse, à combattre la tendance que l'on pourrait avoir à attribuer une importance exagérée à la dissociation syringomyélique au point de vue du diagnostic de l'affection. Il démontre que :

1° La dissociation de la sensibilité tactile, thermique et douloureuse, dite dissociation syringomyélique, manque souvent dans la syringomyélie ;

2° Cette dissociation peut se présenter dans certaines autres affections du système nerveux central ou périphérique (tabes dorsalis, hystérie, hématomyélie, lèpre, alcoolisme, névrite périphérique) ;

3° Dans la syringomyélie, la sensibilité tactile est souvent atteinte : l'appréciation de contact, de pression tactile, de pressions tactiles simultanées, de pressions tactiles successives, de relief, de perception tactile des liquides, est imparfaite ou abolie.

ne sont plus ressentis et l'on voit souvent des brûlures étendues ne provoquer aucune sensation pénible. Pour être involontaire chez les imitateurs modernes de l'antique Scévola, un pareil défaut de réaction à l'égard des brûlures n'en est pas moins remarquable et digne de frapper l'attention.

Pour se rendre un compte exact de l'état de la sensibilité thermique, on peut se servir du thermesthésiomètre (fig. 78), dont nous empruntons la description à la thèse de Brühl: « M. le professeur Charcot, dit cet auteur, s'est servi d'un thermomètre de surface, qui se compose d'un thermomètre à réservoir plat, dont l'extrémité inférieure de la tige et le réservoir sont compris dans deux cylindres métalliques à glissement doux. Le cylindre externe s'enlève de façon à ce que l'on puisse constater si la cuvette thermométrique est toujours en place et en bon état. Le cylindre interne est rempli de limaille de cuivre, destinée à fournir autour de la cuvette un manchon protecteur à température fixe pendant un certain temps tout au moins. Une vis de pression située à la partie supérieure du cylindre permet de maintenir le thermomètre en place et d'éviter les glissements de la tige. La graduation du thermomètre va jusqu'à 115°. Il importe de chauffer doucement le cylindre métallique à la flamme d'une lampe à alcool; il faut éviter les élévations brusques, qui pourraient avoir pour effet de rompre le tube capillaire. »

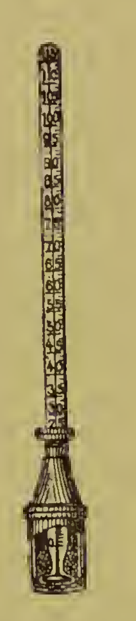


Fig. 78. – Thermesthésiomètre (d'après Blocq).

En pratique, on se borne d'habitude, pour apprécier la sensibilité thermique, à appliquer successivement, à la surface des téguments et en des points divers, un morceau de glace (ou un corps froid quelconque), puis un corps préalablement chauffé; lorsqu'il s'agit des extrémités, on peut également les faire plonger dans de l'eau à différentes températures.

La thermanesthésie peut porter sur la totalité des téguments, sur une moitié du corps (tel était le cas du malade qui a fait l'objet de nos leçons), ou seulement sur un segment de membre. Dans les cas d'insensibilité partielle, l'anesthésie est habituellement limitée, comme dans l'hystérie, par une ligne circulaire[1] et affecte l'une des formes que Brissaud a spirituellement définies « les anesthésies artistiques »: anesthésie en forme de gant, comprenant la main et quelquefois l'avant-bras; anesthésie en forme de manche, de veste, de bas; tous phénomènes généralement symétriques et d'égale distribution des deux côtés. Au

[1] L'anesthésie ne s'arrête pas brusquement au niveau de la ligne d'amputation, mais suivant une progression décroissante; en sorte qu'il existe, entre les régions sensibles et la partie anesthésiée, une « zone de transition », où la sensibilité se trouve simplement atténuée.

tronc et à la tête, la répartition de l'anesthésie est plus irrégulière et se fait souvent sous forme de plaques d'étendue et de siège variables.

La thermanesthésie suit d'habitude une progression régulière et parallèle à l'évolution morbide ; fréquemment elle débute par l'extrémité des membres et remonte peu à peu jusqu'à leur racine.

Le *degré* de l'insensibilité est très variable. La thermanesthésie *absolue*, dans laquelle aucune température n'est ressentie, est une exception; le plus souvent elle est *relative*, c'est-à-dire ne porte que sur des chiffres thermiques compris entre des limites déterminées. Ce sont, d'après Roth, les températures de 20 à 30° qui cessent tout d'abord d'être appréciées. Si l'on élève la température au delà des bornes de l'anesthésie, le sujet éprouve soit une sensation de brûlure, soit une sensation de *douleur*, par suite d'une déviation des perceptions sensitives ; le malade dont nous avons publié l'histoire présentait nettement ce dernier phénomène et accusait de la douleur lorsqu'on appliquait sur les téguments du bras des miroirs laryngoscopiques préalablement trempés dans de l'eau à 72 et 84°.

L'insensibilité n'est pas égale dans tous les points de la zone anesthésiée ; on trouve même quelquefois, dans la région insensible, des îlots où la température est normalement ressentie.

Enfin la thermanesthésie est *mobile* ; au cours d'une même journée, elle peut varier dans son intensité et dans son siège. D'après Charcot [1], l'état de la sensibilité, variable d'un instant à l'autre au niveau du tronc et de la région dorso-lombaire, est plus stable et à peu près permanent au niveau des membres.

Dans certains cas, exceptionnels d'ailleurs, les modifications de la sensibilité thermique sont caractérisées par de la *thermhyperesthésie*.

Nous avons principalement insisté, dans ce qui précède, sur les troubles de la *sensibilité à la chaleur* ; une description analogue pourrait être donnée des troubles de la *sensibilité au froid*. En règle générale, les mêmes régions sont frappées en même temps d'anesthésie pour le froid et la chaleur ; mais il n'y a là rien d'absolu : tout d'abord, les zones limitantes des deux ordres d'anesthésies ne sont presque jamais superposées d'une façon exacte ; et, d'autre part, il est des cas où l'une des variétés du sens thermique se trouve atteinte isolément. Récemment, Déjerine et Thuilant [2] ont observé, dans un cas où l'autopsie est venue confirmer le diagnostic de syringomyélie, la perte isolée de la sensibilité à la chaleur, la sensibilité au froid ayant conservé toute son intégrité. — Herzens s'est appuyé sur les faits de cet ordre pour affirmer qu'il existe dans la moelle des conducteurs distincts pour le froid et la chaleur.

La thermhyperesthésie et la perversion du sens thermique ont été

[1] Notes recueillies à la Salpêtrière en 1891.
[2] Déjerine et Thuilant ; *Société de Biologie*, 31 janvier 1891.

observées aussi bien pour les basses températures que pour les températures élevées.

La thermanesthésie n'est pas toujours limitée aux téguments ; elle peut aussi porter sur les *muqueuses*[1] et s'y manifester à des degrés et sur une étendue variables.

Le plus habituellement, la thermanesthésie se trouve associée à l'analgésie ; cependant elle peut exister isolément et indépendamment de tout autre trouble sensitif ; Roth a constaté, dans deux cas, la thermanesthésie isolée.

Un fait curieux à signaler, c'est que les malades dont la sensibilité thermique est ainsi modifiée se laissent impressionner comme les sujets sains par la température ambiante.

B. On peut, dans la description de l'*analgésie*, rééditer tout ce qui vient d'être dit à propos de la thermanesthésie ; comme cette dernière, l'analgésie peut être absolue ou incomplète ; elle est générale, hémiplégique ou partielle, et, dans ce dernier cas, limitée la plupart du temps par une ligne circulaire d'amputation ; elle occupe à la fois la surface et la profondeur des régions anesthésiées[2] et peut envahir les muqueuses ; enfin dans ses variations, sa mobilité, son extension, elle obéit aux mêmes règles que l'anesthésie thermique.

Le plus souvent, l'analgésie et la thermanesthésie occupent les mêmes régions ; d'autres fois, les limites des deux variétés d'anesthésie ne sont pas exactement superposables ; mais il n'existe pas de règle invariable établissant la prédominance constante de l'un ou l'autre des phénomènes.

On admet généralement, avec Roth, que la thermanesthésie précède d'habitude l'apparition de l'analgésie.

Dans quelques cas, au lieu d'une atténuation plus ou moins marquée de la sensibilité à la douleur, c'est de l'*hyperesthésie*[3] que l'on note ; Charcot l'explique en admettant que la période de destruction est précédée d'une période en quelque sorte irritative.

C. Enfin la *sensibilité au contact* demeure absolument indemne ; toutes les sensations tactiles sont perçues sans diminution ni retard. C'est même un phénomène curieux et frappant de voir tel sujet, absolument insensible en face d'une incision ou d'une brûlure profonde, accuser la perception du plus léger contact et traduire sous forme de sensation tactile les impressions thermiques ou douloureuses.

D. De même, le *sens musculaire* ne subit aucune altération ; la position des membres, le poids et la forme des objets, la sensation de pression, sont accusés par le malade.

[1] Voy. le cas récent de JACKSON et GALLOWAY ; *The Lancet*, 20 février 1892.

[2] On voit les syringomyéliques subir, sans sourciller et sans éprouver la moindre impression pénible, les opérations réputées les plus douloureuses : incisions de panaris et de phlegmons (auxquels, nous le verrons, ils sont plus exposés que les autres individus), réduction de fractures, etc.

[3] DE RENZI et WICHMANN, 1887 ; cités in thèse de Brühl, pag. 29.

Cependant, dans des cas exceptionnels il a été noté une atténuation légère de la sensibilité tactile et du sens musculaire.

2° *Atrophie musculaire.* — La syringomyélie est l'une des affections au profit desquelles s'est accompli le démembrement du type Aran-Duchenne de l'atrophie musculaire progressive. C'est dire combien est grande l'importance de ce symptôme et quelle est sa portée au point de vue du diagnostic. « La syringomyélie, avons-nous entendu dire à Charcot, est une atrophie musculaire à laquelle se trouvent annexés des troubles spéciaux de la sensibilité. »

Duchenne, le principal fondateur du type atrophique qui porte son nom, avait entrevu la syringomyélie, car il signale chez quelques sujets atteints d'atrophie musculaire des troubles sensitifs bien nets. « Cette anesthésie, écrit-il [1], est quelquefois si grande que les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes ni l'action du feu. J'en ai vu qui s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées, parce qu'ils n'avaient pas perçu l'action des corps incandescents et qu'ils n'avaient pas été prévenus par la vue que ces parties se trouvaient en contact avec eux. » Charcot, nous l'avons vu, faisait également rentrer, il y a nombre d'années, la syringomyélie dans le cadre pathogénique de l'atrophie musculaire progressive.

L'amyotrophie, qui malheureusement est loin d'être un phénomène constant dans la syringomyélie, porte de préférence sur les membres supérieurs comme dans le type Aran-Duchenne. Elle provoque, au point de vue fonctionnel, un affaiblissement musculaire qui se traduit au dynamomètre par une diminution souvent notable du champ d'excursion de l'aiguille ; cette impression de faiblesse est fréquemment précédée par des douleurs, ou plutôt par des sensations variées de fourmillement, d'engourdissement, de froid ou de brûlure. L'atrophie débute ordinairement par les éminences thénar, hypothénar et les muscles interosseux ; il en résulte la production d'une griffe, d'aspect simien, caractérisée par l'extension de la première phalange de chaque doigt et la flexion des deux autres.

L'affection est généralement symétrique à une période un peu avancée de son évolution ; mais, le plus souvent, elle est unilatérale au début, et les deux côtés ne sont frappés qu'à plusieurs années d'intervalle.

Après la main, l'avant-bras est envahi ; puis le bras, l'épaule, la ceinture scapulaire ; enfin, l'amyotrophie peut se généraliser (Charcot et Joffroy, Roth).

La face, toutefois, demeure habituellement indemne.

D'autres fois, mais rarement, le début peut se faire par la région scapulo-humérale ou les membres inférieurs.

Comme dans l'atrophie type Aran-Duchenne primitive, on observe

[1] DUCHENNE ; *Traité de l'électrisation localisée*, pag. 493.

dans les muscles atteints des contractions fibrillaires; — les réflexes sont généralement abolis ou diminués; cependant on les a trouvés exagérés dans certaines formes; — il existe une diminution de la contractilité électrique proportionnelle à l'atrophie, et la réaction de dégénérescence ne s'observe que dans des cas exceptionnels; — quelquefois on note du tremblement; — les signes de propagation bulbaire (Raichline[1], Tamburer[2], Schmidt[3]) sont rarement constatés.

3° *Troubles trophiques.* — Nous distinguerons avec Brühl les troubles trophiques suivant qu'ils portent sur la peau, le tissu cellulaire, les articulations ou les os.

La *peau* des syringomyéliques est souvent épaissie et sillonnée de crevasses; plus habituellement elle est mince, luisante, violacée, étroitement appliquée sur les parties sous-jacentes, offrant en un mot l'aspect décrit sous le nom de *glossy-skin*; les ongles sont épais, striés, fendillés et facilement caducs. Il n'est pas rare d'observer des grangrènes superficielles, des ulcérations plus ou moins profondes de la peau, siégeant de préférence dans les espaces interdigitaux et n'offrant qu'une médiocre tendance à la cicatrisation. On a signalé encore l'érythème, les bulles [4], le zona, le vitiligo, l'eczéma, le mal perforant.

Les manifestations portant sur le *tissu cellulaire* ont une plus grande importance. La principale est le *panaris*; la lésion évolue sans douleur aucune, en raison de l'analgésie dont sont frappés les tissus; elle ne s'accompagne de phénomènes douloureux que lorsqu'elle survient dès le début de l'affection. Il est rare que l'on ait affaire à un panaris isolé; la manifestation est ordinairement multiple et symétrique, et peut s'accompagner de la chute des ongles et de la nécrose des phalangettes. Le panaris n'est pas rare dans la syringomyélie; mais, comme nous le verrons plus loin, il est surtout fréquent dans certaines formes et en particulier dans celle que l'on dénomme maladie de Morvan.— Nous devons signaler encore le phlegmon, portant de préférence sur la main, l'avant-bras et l'aisselle; — les abcès, spontanés ou consécutifs à des traumatismes passés inaperçus, et siégeant d'habitude à la paume de la main.

Du côté des *articulations*, on a signalé des *arthropathies*, accompagnées d'hypertrophie osseuse des épiphyses, de corps étrangers articulaires et de déformation des articles[5]. Ces manifestations articulaires

[1] Raichline; *Sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires.* Thèse de Paris, 1892.

[2] Tamburer; *Un cas de syringomyélie avec hémiatrophie de la langue*; in *Neurol. Centr.*, 1892, n° 15, pag. 494.

[3] Schmidt (*Deut. med. Woch.*, 1892, pag. 606) a récemment observé un cas de paralysie bilatérale, avec atrophie des muscles innervés par le spinal.

[4] Schlesinger (*Club médical de Vienne*; anal. in *Semaine médicale*, 30 nov. 1892, pag. 484) insiste sur la fréquence particulière du *pemphigus* dans la syringomyélie.

[5] Berbez en a présenté un cas fort remarquable à la Société Clinique en 1885,—

occupent de préférence les membres supérieurs (doigts, épaule, coude) et aboutissent quelquefois à des luxations.

Des arthrites nous rapprocherons les *synovites* qui, dans la syringomyélie, peuvent amener l'adhérence des tendons avec leur gaîne, d'où gêne fonctionnelle et déformations consécutives.

Outre les modifications, précédemment signalées, de certaines épiphyses *osseuses*, on observe assez fréquemment des fractures spontanées chez les syringomyéliques. Les ruptures osseuses, quelquefois multiples, sont préparées par une ostéite raréfiante et reconnaissent pour cause occasionnelle le moindre effort ou un trauma minime. Ces fractures, comme toutes les manifestations précédentes d'ailleurs, ne provoquent aucune douleur ; la consolidation peut se faire normalement ; d'autres fois, il s'établit un cal exubérant ou une pseudarthrose.

Holschewnikoff et Recklinghausen [1] ont signalé la coexistence de la syringomyélie et de l'*acromégalie* ; Charcot et Brissaud [2] comprennent dans les troubles de la syringomyélie une déformation des extrémités supérieures, analogue à celle des acromégaliques. Cette «*cheiromégalie*» se caractérise par une hypertrophie considérable des doigts et de la main, accompagnée d'arthropathies, de subluxations, d'épaississement des gaînes tendineuses, et souvent aussi d'une tumeur dorsale du carpe due à une inflammation chronique de la synoviale des extenseurs.

A côté des symptômes cardinaux que nous venons de passer en revue (troubles sensitifs, atrophie musculaire, troubles trophiques), on observe encore dans la syringomyélie une série de phénomènes dont certains ont une réelle importance au point de vue du diagnostic.

Au premier rang, il faut placer la *scoliose*.

Celle-ci, précoce ou tardive suivant les circonstances, s'observerait, d'après Bernhardt, dans 25 % des cas. Brühl considère cette proportion comme très inférieure à la réalité ; il a relevé l'existence de la scoliose dans 50 % des cas de syringomyélie qu'il a réunis dans sa thèse, et dans 87 % de ses observations personnelles. L'erreur de Bernhardt provient de ce qu'il n'a tenu compte que des degrés accentués de la déviation : celle-ci, en effet, tantôt est très légère et nécessite un examen attentif pour être enregistrée, tantôt «atteint le degré des déviations rachi-

et Nissen est revenu sur ce sujet au Congrès de la Société allemande de Chirurgie (juin 1892 — C. R. in *Semaine médicale*, 15 juin 1892 et *Mendel's Centr. bl.*, 1 février 1893) ;

Charcot vient de mettre au point tout récemment (*Progrès médical*, 29 avril 1893) cette question des arthropathies syringomyéliques. On trouvera dans la leçon que nous signalons les principaux renseignements bibliographiques sur ce sujet.

[1] Holschewnikoff et Recklinghausen ; *Arch. de Virchow*, 1890, tom. CXIX.

[2] Charcot et Brissaud ; *Progrès médical*, 24 janvier 1891 ; — *Clinique des maladies du système nerveux*, tom. I, 1892, pag. 359.

tiques les plus prononcées » (Hallion[1]; voy. Pl. XXIII). — La déformation vertébrale s'accompagne quelquefois d'une douleur locale à la pression, avec immobilisation de la région correspondante de la colonne. La déviation siège, en général, à la région dorsale; sa convexité regarderait habituellement, d'après Hallion, le côté atteint le premier et le plus fortement. Cela ne serait vrai que dans les cas où l'affection offre une prédominance unilatérale ou n'atteint qu'un seul côté du corps; cette règle souffre, toutefois, des exceptions nombreuses.

La scoliose est assez souvent associée à la *cyphose;* cette dernière, dans des cas exceptionnels il est vrai, a été constatée isolément. La *lordose*, par contre, est fort rare.

Les *troubles vaso-moteurs et sudoraux*, sur lesquels nous avons insisté ailleurs[2], ont également une certaine importance dans la syringomyélie.

Les premiers consistent tout d'abord en des modifications circulatoires du côté de la périphérie : il s'agit, tantôt d'un refroidissement avec cyanose des extrémités, tantôt d'une rougeur diffuse accompagnée de gonflement et d'hyperthermie; il en résulte, suivant les cas, des sensations de froid ou de brûlure sur lesquelles insiste le malade. Le sujet qui a fait l'objet de nos leçons répondait à la deuxième catégorie de faits; on notait entre les deux côtés du corps des différences de température, variant de 0°,7 à 0°,9, au profit du côté anesthésié.

Il n'est pas rare de constater, en outre, la réalisation facile de la *raie* dite *méningitique* et du phénomène vaso-moteur de même ordre auquel on a, ces derniers temps, donné le nom d'*autographisme* (Schultze, Roth, Fürstner et Zacher).— Des *œdèmes*, analogues à l'œdème hystérique, siégeant de préférence à la région dorsale de la main, et affectant indifféremment la forme de l'œdème blanc ou de l'œdème bleu, ont été signalés par Roth et Remak[3]. — Enfin on a vu quelquefois se former et se résoudre, avec une égale facilité, des collections liquides dans le tissu cellulaire sous-cutané.

Les *troubles sudoraux* sont constitués le plus habituellement par des sueurs profuses limitées aux régions anesthésiées et se produisant par crises, sous l'influence d'un effort ou de la moindre fatigue. Notre malade présentait ce phénomène à un haut degré; Schultze, Fürstner et Zacher, Strümpell, Glaser[4], ont cité des faits analogues.—Déjerine[5] a, d'autre part, signalé un retard de la réaction sudorale à la pilocarpine du côté de l'anesthésie; au contraire, chez notre malade, la sueur apparaissait tout d'abord, après une injection de pilocarpine, dans la

[1] HALLION; *Des déviations vertébrales névropathiques; Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1892, n° 3, pag. 136; — Thèse de Paris, 1892.

[2] *Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire....* (V. plus haut).

[3] REMAK; *Berl. kl. Woch.*, 1889.

[4] GLASER; *Arch. f. Psych.*, 1885.

[5] DÉJERINE; *Semaine médicale*, 1889.







SCOLIOSE SYRINGOMYÉLIQUE

(THÈSE D'HALLION)

CAMILLE COULET, EDITEUR

PHOTOCOLLOGRAPHIE CHÊNE & LONGUET

zone anesthésiée. Nos résultats paraissent plus conformes que ceux de Déjerine à la loi générale, formulée par Straus, des réactions sudorales. D'après cet auteur, en effet, la réaction sudorale à la pilocarpine, normale ou exagérée seulement dans les affections du système nerveux central (paralysie faciale corticale, par exemple), est au contraire retardée dans les cas de lésions nerveuses périphériques (névrite ou compression du facial).

Du côté des *sphincters*, les troubles sont rares dans la syringomyélie. L'incontinence et la rétention d'urine ont été observées dans quelques cas ; on a également noté de la cystite avec dysurie et pyélo-néphrite ascendante. Blocq [1] a publié un cas d'ulcère de la vessie suivi de perforation. — La constipation est fréquente, l'incontinence des matières fécales exceptionnelle.

Les *troubles génitaux* (impuissance, aménorrhée) sont extrêmement rares dans la syringomyélie.

Les *modifications oculo-pupillaires* et les *troubles visuels* ont été surtout étudiés dans ces derniers temps. L'étroitesse de la fente palpébrale, signalée par Hallopeau, peut être symptomatique d'une rétraction du globe oculaire ; Brühl a noté, dix fois sur 36 observations, de l'inégalité pupillaire et un défaut de réaction des pupilles sous l'influence des excitations cutanées.

L'existence d'un rétrécissement du champ visuel dans la syringomyélie fait, aujourd'hui encore, l'objet de vives discussions ; Roth [2] a signalé pour la première fois, en 1890, ce rétrécissement qui porterait à la fois sur la vision des objets et des couleurs ; Déjerine et Thuilant [3], Oppenheim, ont insisté sur la fréquence de ce symptôme.

L'École de la Salpêtrière n'a pas confirmé leurs conclusions; Souques, Guinon, Gilles et Zaguelmann ont recherché systématiquement le rétrécissement du champ visuel chez les syringomyéliques et ne l'ont pas retrouvé ; Charcot explique par l'association fréquente de la syringomyélie et de l'hystérie ces résultats contradictoires: seule la superposition de la névrose pourrait déterminer la présence du symptôme en question ; la syringomyélie qui, à l'état d'isolement, épargne habituellement le cerveau, ne saurait provoquer des troubles de la vue [4]. — Roth, dans ses dernières publications, est d'ailleurs revenu de sa première opinion.

Les *symptômes bulbaires* sont peu fréquents dans la syringomyélie ;

[1] Blocq ; *Société anatomique*, février 1887.

[2] Roth ; *Diagnostic de la gliomatose médullaire*, Moscou, 1890.

[3] Déjerine et Thuilant ; *Société de Biologie*, 12 août 1890 ; et *Médecine moderne*, 28 août 1890. — Voy. aussi les thèses de Briaceau (Paris, mai 1891) et Rouffinet (Paris, juillet 1891).

[4] On a cependant signalé, mais dans un si petit nombre de cas qu'il s'agit peut-être d'une simple coïncidence, le nystagmus et l'amaurose avec atrophie du nerf optique.

cependant l'envahissement du bulbe ne saurait faire de doute, puisqu'il a été constaté, dans quelques cas, des phénomènes tels que : troubles de la déglutition, de l'audition, vomissements, dyspnée, troubles de la voix, névralgie ou anesthésie du trijumeau, polyurie. Nous-mêmes avons signalé, dans notre observation, des altérations du goût et une paralysie faciale.

Les troubles cérébraux sont tout à fait exceptionnels. L'*intelligence* est ordinairement intacte, bien que l'on note presque toujours chez les malades une dépression morale assez accentuée. Anna Baümler a noté des troubles psychiques chez 10 malades (sur 112 dont elle rapportait l'observation), mais il faut tenir compte, pour les interpréter, de l'association possible (et sur laquelle nous insisterons au chapitre étiologique) de la syringomyélie avec la neurasthénie, l'hystérie, la paralysie générale, etc.

II. *Symptômes extrinsèques.* — Ceux-ci sont absolument contingents, accessoires, et ne font point partie de la symptomatologie spéciale de la syringomyélie. Ce sont, pour ainsi dire, des syndromes banals juxtaposés à la symptomatologie, autrement précise, de l'affection considérée dans son type le plus habituel. Ces syndromes sont de deux ordres : tantôt il s'agit de phénomènes de *paralysie spasmodique* d'intensité variable, caractérisés, ici comme ailleurs, par la contracture, l'exagération des réflexes et la trépidation épileptoïde[1] ; — tantôt on a affaire à des *symptômes tabétiques :* douleurs fulgurantes, incoordination motrice, signe de Romberg, abolition des réflexes tendineux ? Ces derniers (les réflexes) peuvent subir dans la syringomyélie les modifications les plus opposées suivant la forme qu'affecte la maladie ; seul le réflexe olécrânien est presque constamment aboli.

Il est très difficile de tracer un schéma de la MARCHE de l'affection, parce qu'elle est excessivement variable. Tout ce que l'on peut dire, c'est que, dans la moyenne des cas, elle débute aux environs de 15 ou 20 ans (Charcot) par des troubles sensitifs ou quelque trouble trophique ; — d'autres fois, par de l'engourdissement, des fourmillements des paresthésies (rarement des douleurs), dans les régions où le syndrome caractéristique se manifestera plus tard. — Plus rarement, c'est l'atrophie musculaire qui marque le stade initial.

Durant la période d'état, qui est habituellement très longue, il se

[1] Ces troubles moteurs ont été quelquefois constatés, dans les cas de syringomyélie unilatérale et notamment dans celui que nous avons rapporté, du côté opposé aux phénomènes sensitifs et trophiques. On se trouve, alors, en présence du « syndrome de Brown-Sequard », caractérisé, on le sait, par des troubles moteurs occupant une moitié du corps et des troubles sensitifs siégeant du côté opposé, syndrome qui correspond à des lésions unilatérales de la moelle épinière.
Voir à ce propos un cas typique de MANN, in *Deut. Arch. f. kl. Med.*, 1892, L, pag. 112.

produit quelquefois des *ictus apoplectiformes*, suivis de paraplégie passagère ; ces accidents sont dus probablement à la formation subite de petits foyers hémorrhagiques à l'intérieur du gliome.

La maladie évolue par *poussées* et offre des périodes successives d'aggravation et d'amélioration. Le froid et l'humidité paraissent précipiter son évolution.

La *durée* de la maladie est très inégale suivant les cas ; dans les cas à marche rapide, elle évolue en quelques années ; d'autre part, Charcot l'a vue persister 34 ans et Déjerine 40 ans.

La *terminaison* constante est la mort. Roth, Fürstner et Zacher, Rossolimo, prétendent bien avoir observé quelques cas de guérison, mais Charcot rapporte ces cas soi-disant favorables à l'hystérie qui peut, nous le verrons, revêtir le masque de la syringomyélie. — La mort survient par cachexie au milieu d'un complexus où figurent le gâtisme et les eschares ; d'autres fois, elle est amenée par une maladie intercurrente, à laquelle les syringomyéliques n'opposent jamais la même résistance que des sujets sains, ou par des complications fréquemment consécutives aux interventions chirurgicales. On a vu quelquefois la mort se produire à la suite d'une cystite ou d'une pyélo-néphrite ; enfin, la mort subite est venue dans quelques cas, mettre fin à l'évolution d'une syringomyélie à localisation bulbaire.

En dehors de la forme précédente, qui réalise le type le plus classique de l'affection, on a décrit, surtout dans ces derniers temps, des FORMES variées de la syringomyélie. Blocq[1] distingue, à côté du schéma précédent, deux types principaux :

1° Le *type cubito-spasmodique*, dans lequel l'atrophie, occupant tout d'abord la sphère cubitale, débute par l'éminence hypothénar et provoque la formation d'une griffe dite d'extension. Les membres inférieurs, atteints secondairement, présentent de la contracture, une exagération des réflexes tendineux et de la trépidation épileptoïde.

2° Le *type radio-tabétique*, où l'atrophie commence par la zone radiale, envahit au début l'éminence thénar et se caractérise par la griffe dite de flexion. Du côté des membres inférieurs, on note la plupart des symptômes du tabes : l'incoordination motrice, l'abolition des réflexes, etc.

Au point de vue de la localisation, on distingue encore des formes *généralisées*, *disséminées*, *monoplégiques*, *hémiplégiques*[2]. Charcot et Brissaud[3] ont vu la syringomyélie débuter par des symptômes d'hémiplégie spasmodique.

Les *formes frustes* de la syringomyélie sont constituées par la dégra-

[1] BLOCQ ; *Gazette des Hôpitaux*, 1889, pag. 1279.

[2] DÉJERINE et SOTTAS ; *Syringomyélie unilatérale à début tardif; Société de Biologie*, 23 juillet 1892.

[3] CHARCOT et BRISSAUD ; 1890 ; — in recueil de CHARCOT et GUINON, tom. I, pag. 350.

dation du type primitif ou par l'adjonction de symptômes extrinsèques (Charcot) ; les modalités en sont infinies. Tantôt la maladie ne se révèle que par des troubles sensitifs répondant à la description que nous en avons tracée. D'autres fois, les troubles trophiques se trouvent au premier plan et la maladie ne s'affirme que par des arthropathies, l'existence de panaris analgésiques, de la cheiromégalie. L'atrophie musculaire fait défaut dans bien des cas.

La *forme latente*, c'est-à-dire dépourvue de tout appareil symptomatique, est loin d'être aussi fréquente qu'on le croyait autrefois, à l'époque où l'analyse clinique, insuffisante, comprenait sous une même rubrique l'ensemble des troubles sensitifs. Cependant il en existe quelques observations indiscutables : la thèse d'Anna Baümler en comprend deux ; nous avons observé avec notre collègue Carrieu un fait de cet ordre, et nous en avons relevé un certain nombre dans les auteurs[1].

Malgré la tentative d'Harcken[2], qui avait décrit une *forme aiguë* de l'affection, nous manquons d'éléments pour une classification basée sur l'évolution plus ou moins rapide de la maladie.

Kahler, poursuivant en clinique sa classification anatomo-pathologique, considère une *forme hydromyélique* et une *forme gliomateuse*, et les distingue en ce que la première aurait une évolution plus lente et plus torpide que la seconde. — Charcot qui, en dehors de l'hydromyélie, reconnaît à la syringomyélie deux formes anatomiques (gliomateuse et myélique), ne peut admettre, à l'heure actuelle, une distinction clinique entre ces deux formes; d'ailleurs, toutes les autopsies réalisées jusqu'ici dans des cas où le diagnostic avait pu être formulé pendant la vie se rapportaient à la forme gliomateuse.

Physiologie pathologique. — Lorsqu'on rapproche des symptômes de la syringomyélie les lésions qui la caractérisent, on est tout d'abord frappé de la corrélation qui existe entre quelques-uns de ses symptômes et l'envahissement de certaines régions de la moelle dont la fonction nous est anciennement connue. C'est ainsi que l'atrophie musculaire est en rapport avec la lésion des cornes antérieures, comme dans la maladie d'Aran-Duchenne; — les symptômes tabétiques ou spasmodiques n'existent qu'autant que les cordons postérieurs ou les cordons latéraux participent aux altérations ; — les troubles oculo pupillaires témoignent

[1] Critzmann distingue, dans sa thèse, quatre formes de syringomyélie :
1° Syringomyélie à forme d'*atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne ;*
2° Syringomyélie à *forme latente* ;
3° Syringomyélie à *forme Morvan ;*
4° Syringomyélie à *forme de sclérose latérale amyotrophique ;*
Kahler, Schultze, Rumpf, Bouchaud (Lille, 1892) ont publié des faits se rapportant à cette dernière forme.

[2] Harcken ; Thèse de Kiel, 1883 ;
Voy. aussi Koppen ; *Neurol. Centr.*, 1892, n° 15, pag. 487.

que le centre cilio-spinal du renflement cervico-dorsal se trouve intéressé ; — enfin les phénomènes bulbaires accusent une extension en hauteur de la lésion, et l'envahissement des colonnes grises du bulbe, qui ne sont, on le sait, que le prolongement des cornes antérieures et postérieures de la moelle. — Mais tout cela n'a rien que de banal, et la méthode anatomo-clinique nous a fourni, dans la syringomyélie, d'autres enseignements.

Si l'on considère, d'une part, la fréquence dans la syringomyélie de certains symptômes (thermanesthésie et analgésie, troubles trophiques), dont l'assemblage est réputé caractéristique de cette affection, et, d'autre part, le siège très particulier des lésions dans la substance grise périépendymaire, il est difficile de ne point établir une relation de dépendance physiologique entre la région lésée et les systèmes ou appareils dont la fonction se trouve viciée du fait des altérations.

Cette relation, que la physiologie pure avait été impuissante à démontrer, nous a donc été révélée par la clinique.

Schiff, il faut le reconnaître, avait cependant émis l'hypothèse que les diverses formes de la sensibilité n'étaient pas centralisées dans les mêmes régions de la moelle. Il localisait les impressions douloureuses et thermiques dans la substance grise postérieure et attribuait à la transmission des impressions tactiles les faisceaux blancs des cordons postérieurs.

L'opinion de Schiff reposait sur l'expérience suivante : il pratiquait sur un lapin, à la région dorsale, une section transversale de la moelle épinière, portant sur la totalité de l'organe à l'exception des cordons postérieurs, et constatait que les membres postérieurs et la queue avaient perdu la sensibilité thermo-algésique ; seule la sensibilité au contact était conservée.

Voilà bien la « dissociation syringomyélique » ; mais Schiff avait le tort d'être seul à soutenir son opinion, et les autres physiologistes, impuissants à reproduire son expérience, ne se faisaient point faute de la dédaigner.

Herzen[1] avait proclamé un autre mode de dissociation ; il réunissait la sensibilité tactile et la sensibilité au froid dans les cordons postérieurs, et faisait passer les sensations douloureuses et thermiques par la substance grise.

L'hypothèse de Herzen ne s'est pas trouvée vérifiée, car la clinique nous apprend que l'anesthésie à la chaleur et l'anesthésie au froid se trouvent habituellement superposées chez le même sujet. Au contraire, la théorie de Schiff a retiré de l'étude de la syringomyélie une éclatante confirmation. — Et c'est ainsi que la clinique, apportant un précieux appui à la physiologie, est venue révéler la fonction d'une zone encore mal connue de la moelle épinière !

[1] Herzen *Arch. de Pflüger*, tom. XXXVIII, pag. 93.

Il semble donc constant, aujourd'hui, que la sensibilité à la douleur et le sens thermique ont leur siège dans la substance grise rétro-épendymaire, tandis que les conducteurs de la sensibilité tactile occupent les cordons postérieurs[1].

On est parvenu à localiser de la même façon dans la substance grise le centre de production des troubles trophiques en général; leur point de départ ordinaire paraît être une lésion de la commissure postérieure. Certains auteurs sont allés jusqu'à attribuer un siège spécial à chacune des variétés de troubles trophiques: Starr conclut à une lésion de la partie antérieure de la commissure s'il existe des troubles trophiques osseux; au contraire, la zone postérieure serait en jeu lorsqu'on se trouve en présence de lésions de la peau, des ongles, de la vessie, ou de troubles vaso-moteurs.

Ces derniers, pas plus que les troubles sudoraux, n'avaient reçu jusqu'ici d'interprétation de la part des physiologistes. Ici encore, l'étude de la syringomyélie est venue suppléer à l'insuffisance des notions physiologiques et nous enseigner quelles sont les voies médullaires dont l'intégrité est nécessaire à l'accomplissement des fonctions sudorales : c'est encore dans la substance grise péri-épendymaire qu'il a fallu les localiser.

En somme, la substance grise latéro-postérieure de la moelle, dont la fonction restait obscure jusqu'à ces dernières années, paraît aujourd'hui présider à des actes organiques bien déterminés, puisque l'on sait que sa lésion isolée donne naissance, comme nous l'avons dit ailleurs, à un « syndrome bulbo-médullaire caractérisé par de la thermanesthésie, de l'analgésie, des troubles trophiques, sudoraux et vaso-moteurs ».

La pathogénie de certains symptômes du complexus syringomyélique est encore discutée; on n'est point d'accord, par exemple, sur la nature du trouble qui préside à la production de la scoliose. Krœnig conclut à une polyarthrite vertébrale; Roth lui attribue une origine musculaire et incrimine l'atrophie des muscles vertébraux; Morvan fait rentrer ce phénomène dans la catégorie des troubles trophiques. Brühl et Hallion, dans leurs thèses, acceptent cette dernière opinion, également adoptée par Charcot : « Nous croyons, déclare Brühl, que la scoliose fait partie

[1] Quelques auteurs, il faut l'avouer, ne partagent pas cette opinion.

Roth, auquel on est redevable d'importants travaux sur la syringomyélie, émet la théorie suivante pour expliquer la progression lente des troubles sensitifs et leur défaut habituel de simultanéité : il suppose que toutes les formes de la sensibilité passent par les mêmes conducteurs et que leur différenciation est un phénomène purement fonctionnel. Les divers modes d'anesthésie constitueraient des réactions différentes de l'élément nerveux en face d'une lésion ; celle-ci, à sa phase initiale, exercerait surtout une action chimique sur les tubes nerveux, et la thermanesthésie en serait la conséquence ; plus tard, surviendrait une action mécanique, d'où résulterait l'analgésie ; enfin, la destruction du cylindre-axe provoquerait l'anesthésie au contact.

des troubles dits trophiques : elle est favorisée sans doute par l'atrophie musculaire, et peut-être par la contracture, à laquelle on a voulu faire jouer un rôle important dans la pathogénie de la scoliose de la maladie de Friedreich ».

La syringomyélie demeure latente tant que les éléments nerveux restent indemnes au milieu du processus de prolifération interstitielle, et l'on peut expliquer par l'intégrité prolongée des éléments nerveux les cas, bien rares d'ailleurs, où l'affection ne se révèle par aucun des symptômes habituels.

La durée de l'évolution morbide résulte de la marche lente des lésions médullaires. Quant à la prédominance des troubles dans les membres supérieurs, elle a pour cause la localisation plus accentuée des lésions au niveau de la région cervico-dorsale.

La physiologie pathologique de la syringomyélie est à un tel point connue aujourd'hui, et ses symptômes se trouvent si bien proportionnés à l'étendue des territoires médullaires envahis, que Brühl a pu adopter, d'après Charcot, dans la description symptomatique de cette affection, une classification anatomo-physiologique. Il divise ces symptômes en : symptômes intrinsèques ou *poliomyéliques* (relevant des altérations de la substance grise centrale), — et symptômes extrinsèques ou *leucomyéliques* (fréquemment surajoutés et ressortissant à la lésion des faisceaux blancs).

Les premiers peuvent être subdivisés à leur tour en :

1° *Symptômes poliomyéliques antérieurs* (atrophie musculaire) ;

2° *Symptômes poliomyéliques médians* (troubles trophiques divers) ;

3° *Symptômes poliomyéliques postérieurs* (thermanesthésie et analgésie).

Il distingue également parmi les symptômes extrinsèques :

1° Des *symptômes leucomyéliques latéraux* (parésie ou paralysie spasmodique) ;

2° Des *symptômes leucomyéliques postérieurs* (phénomènes tabétiques et anesthésie tactile).

Diagnostic[1]. — L'élément le plus caractéristique de la syringo-

[1] Nous ne nous occuperons guère que du *diagnostic différentiel* de la syringomyélie, le diagnostic des formes en rapport avec telle ou telle variété de *processus* (gliome, myélite) étant pour le moment d'une précision difficile. On a bien prétendu qu'une marche très lente et l'absence de troubles trophiques étaient plus particulières à l'hydromyélie (Kahler, Eickholt) ; — que les douleurs étaient plutôt l'apanage du gliome (Kahler) ; — enfin que le début à un âge avancé, la marche rapide aboutissant en peu d'années au maximum des lésions et à un état stationnaire prolongé des symptômes, caractériseraient la myélite périépendymaire (Charcot). Mais, il faut reconnaître, avec le chef éminent de l'École de la Salpêtrière, qu'il n'y a là rien d'absolu et que les règles précédentes, plutôt rationnelles que résultant de constatations anatomo-cliniques, ont seulement une valeur théorique et demandent confirmation.

myélie étant fourni par les troubles spéciaux de la sensibilité, nous distinguerons parmi les affections auxquelles nous allons la comparer : 1° celles dans lesquelles les troubles sensitifs font défaut ou bien jouent un rôle accessoire ; 2° celles où l'anesthésie est habituelle et prédominante.

1° *Affections dans lesquelles les troubles sensitifs sont absents ou accessoires.*

A. Un certain nombre d'affections caractérisées par de l'*atrophie musculaire* doivent être distinguées de la syringomyélie.

L'ancienne *atrophie musculaire progressive*, le *type Aran-Duchenne primitif*, présente, au point de vue tropho-musculaire, les mêmes caractères que la maladie syringomyélique : Même localisation initiale, mêmes déformations, même état des muscles (atrophie simple sans réaction de dégénérescence, contractions fibrillaires), progression identique, lente durée dans les deux cas. Il n'y a là rien d'étonnant puisque l'atrophie reconnaît pour origine de part et d'autre la même lésion, qui est l'atrophie des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle. Mais, tandis que cette altération existe à l'état d'isolement dans la maladie d'Aran et Duchenne, elle fait partie, dans la syringomyélie, d'un complexus anatomique plus étendu, dont les divers éléments ont chacun leur symptomatologie. C'est ainsi que les troubles sensitifs, les troubles trophiques, la scoliose, les manifestations vaso-motrices et trophiques, éléments constitutifs de la syringomyélie, font défaut dans l'atrophie musculaire primitive.

Les *myopathies* en diffèrent par la localisation de l'atrophie qui débute par la racine des membres, par l'absence de contractions fibrillaires, de troubles sensitifs et trophiques.

De même, la *sclérose latérale amyotrophique*, autre générateur du syndrome atrophique Duchenne-Aran, s'écarte de la syringomyélie par l'intégrité de la sensibilité, l'adjonction constante des symptômes témoignant d'une irritation des cordons latéraux (parésie spasmodique, exagération des réflexes, trépidation épileptoïde)[1], la fréquence des troubles bulbaires, la rapidité de l'évolution qui se termine en trois ou quatre ans.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* prête moins à la confusion. Certainement on observe de l'atrophie musculaire des membres supérieurs et une paralysie spasmodique du côté des membres inférieurs; mais les parties atrophiées sont également parésiées ; il existe des douleurs violentes qui ont leur point de départ dans la nuque et envahissent les membres supérieurs ; la région sous-occipitale est douloureuse

[1] Ces phénomènes se retrouvent, nous l'avons vu, dans le type cubito-spasmodique de la syringomyélie, où la symptomatologie des cordons latéraux, envahis par la lésion, apparaît au grand complet.

à la pression, contracturée ; les troubles de la sensibilité font défaut ; la marche de l'affection est rapide.

B. Il faut maintenant distinguer de la syringomyélie un certain nombre d'affections dans lesquelles domine l'*élément moteur*.

La *sclérose en plaques* ne nous arrêtera pas longtemps. Malgré les analogies du type cubito-spasmodique de la syringomyélie avec certaines formes de la sclérose disséminée, la présence du tremblement, de la dysarthrie, l'intégrité de la sensibilité dans cette dernière, ne permettent que difficilement l'erreur.

Le *tabes* prêterait mieux à la confusion, parce que les troubles de la sensibilité n'y sont pas rares et les troubles trophiques (arthropathies, fractures, mal perforant) sont fréquemment signalés. Pour compléter les analogies, nous citerons une fort remarquable observation de Parmentier [1], dans laquelle les signes indiscutables du tabes (douleurs fulgurantes, troubles vésicaux, abolition des réflexes, démarche ataxique, pied tabétique) étaient accompagnés de la dissociation syringomyélique de la sensibilité. — D'autre part, l'abolition des réflexes, les douleurs fulgurantes, l'incoordination motrice, peuvent exister dans la syringomyélie.

Le diagnostic est cependant possible : le cadre de la syringomyélie ne comprend ni les crises viscérales, ni les symptômes céphaliques (paralysies oculaires) du tabes.

Les troubles sensitifs que l'on note au cours de ce dernier embrassent d'habitude toutes les formes de la sensibilité. Lorsqu'il existe une dissociation des phénomènes sensitifs (ce qui s'observe fréquemment dans les débuts), ce sont ordinairement la sensibilité au contact et la sensibilité à la douleur qui sont atteintes, la thermanesthésie ne se manifestant qu'à une période plus tardive. A ce point de vue, l'observation précédemment citée de Parmentier constitue une rare exception. — Enfin, l'anesthésie du tabes est généralement répartie sous forme de plaques multiples et irrégulièrement disséminées, au lieu d'occuper de larges surfaces, limitées par des « lignes d'amputation », comme dans la syringomyélie.

Les *myélites chroniques*, qui peuvent envahir d'une manière diffuse la plupart des systèmes médullaires (faisceaux blancs ou substance grise) sur une étendue variable, intéressent plutôt la motilité que la sensibilité et, en tout cas, ne présentent jamais la dissociation syringomyélique.

La *compression de la moelle* par une tumeur ou une plaque de méningite se caractérise essentiellement par de la douleur et des phénomènes de paraplégie. Les troubles objectifs de la sensibilité sont rares et porteraient plutôt sur la sensibilité au contact. Cependant Charcot et

[1] PARMENTIER ; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, pag. 213.

Guinon [1] ont récemment publié une observation de lésion unilatérale de la moelle causée par un traumatisme (balle de carabine) et s'accompagnant de la dissociation syringomyélique.

L'*hématomyélie*, dont Minor[2] présentait naguère une étude au Congrès de Berlin, a pour caractères principaux une paraplégie brusque ou précédée de fatigue, de fourmillements, de douleurs vives, et atteignant son maximum en quelques heures ; on y trouve quelquefois une dissociation de la sensibilité comparable à celle de la syringomyélie, et de l'amyotrophie. Mais il est rare que, dans l'hématomyélie, les membres supérieurs soient atteints et qu'un seul côté du corps soit affecté ; la rétention d'urine et des fèces est habituelle ; les réflexes, d'abord exaltés, disparaissent ensuite, en même temps que l'on note l'abolition de la contractilité électrique.

C. Deux maladies à *prédominance dystrophique*, mais dépourvues de troubles sensitifs, doivent être enfin différenciées de la syringomyélie.

La *sclérodermie*, dans cette forme surtout qui a été désignée par Ball du nom de *sclérodermie dactylique* ou *scléro-dactylie*, provoque une atrophie d'ensemble, avec déformation des doigts ; les lésions sont symétriques et coïncident fréquemment avec des troubles trophiques variés. Mais les troubles sensitifs y font absolument défaut ;— il n'existe pas de troubles moteurs autres que ceux résultant des déformations ; — l'atrophie des tissus se produit sans ulcération aucune et par le mécanisme de la résorption moléculaire ; — enfin la coexistence fréquente du « masque sclérodermique », dont nous étudierons plus loin le détail, rend indiscutable le diagnostic.

L'*acromégalie* peut à la rigueur simuler la syringomyélie, quand cette dernière s'accompagne de « cheiromégalie ». Mais les grossières analogies résultant de l'aspect des extrémités ne sont rien auprès des différences qui séparent les deux maladies. Dans l'acromégalie, les pieds sont pris au même titre que les mains, — le maxillaire inférieur est accru dans tous ses diamètres, — la déviation vertébrale est une cyphose cervico-dorsale, — la céphalée est habituelle, etc. ; tout autant de caractères qui font défaut dans la syringomyélie. — D'autre part, les troubles sensitifs de cette dernière et son atrophie spéciale n'existent pas chez les acromégaliques.

2° *Affections dans lesquelles les troubles sensitifs sont prédominants.* — Ces affections sont au nombre de trois : les névrites, la lèpre anesthésique et l'hystérie.

Les troubles sensitifs de la *névrite* intéressent d'habitude toutes les formes de la sensibilité. Cependant il ne s'agit pas là d'un phénomène

[1] Charcot et Guinon ; *Clinique des Maladies du Système nerveux*, 1892, tom. I. pag. 333 ;

[2] Minor ; *Congrès de Berlin*, 1890.

constant, et Ziehl[1] a cité un cas de paralysie du sciatique poplité externe accompagnée d'anesthésie à la douleur et à la température, avec conservation de la sensibilité tactile. D'après Jacoby[2], l'anesthésie ne serait pas forcément totale dans les névrites, mais alors ce serait la sensibilité thermique dont on constaterait l'intégrité ; pour cet auteur, la persistance du sens thermique, et surtout de la sensibilité au froid, serait en rapport avec l'existence d'une névrite périphérique, tandis que la thermanesthésie complète indiquerait plutôt une lésion centrale. — D'ailleurs l'anesthésie dans les névrites se limite au territoire nerveux et n'affecte pas en totalité un membre ou segment de membre ; il survient de la douleur lorsqu'on exerce des pressions sur le trajet du nerf altéré ; la marche de la névrite est rapide, et l'étiologie vient éclairer la nature du processus[3].

La *lèpre anesthésique* offre d'étroites analogies avec la maladie qui nous occupe[4] : une atrophie musculaire de type Aran-Duchenne s'ob-

[1] Ziehl ; *Deut. med. Woch.*, 1889, n° 17.

[2] Jacoby ; *Journ. of nerv. and ment. dis.*, 1889, XIV, pag. 336.

[3] J.-B. Charcot fils *(Société de Biologie*, 10 décembre 1892*)* a signalé une dissociation de la sensibilité à type syringomyélique dans un cas de compression intense du nerf cubital par du tissu cicatriciel.

[4] Il semble même, d'après les récentes communications de Zambaco, Lajard, Magitot, Chauffard, Babinski, etc., à l'*Académie de Médecine* et à la *Société médicale des Hôpitaux* (oct.-déc. 1892), qu'un certain nombre de cas de syringomyélie pourraient rentrer dans le cadre des manifestations lépreuses.

Zambaco s'est attaché à démontrer (voy. son travail : *La lèpre en Bretagne*, in *Bulletin de la Société de Dermatologie* du 8 décembre 1892 — et *Académie de médecine*, 9 mai 1893) l'existence de foyers lépreux dans notre pays. D'après lui, la syringomyélie, la maladie de Morvan (voy. pag. 792), l'aïnhum, la sclérodermie, la morphée, ne seraient autre chose que des formes atténuées ou modifiées de la lèpre anesthésique.

D'autre part, Pitres (*Académie de Médecine,* 29 novembre, et *Bulletin médical*, 30 novembre 1892) a découvert le bacille de Hansen dans les nerfs, sains en apparence, d'un sujet que l'on avait cru atteint de syringomyélie.

D'après l'auteur que nous venons de citer, la lèpre peut donc simuler en tous points la syringomyélie, mais elle ne l'absorbe pas tout entière. La syringomyélie existe à l'état d'entité morbide et ne doit pas être considérée comme une forme particulière de la lèpre ; la recherche des bacilles a été, en effet, négative dans d'autres cas.

Voici d'ailleurs les conclusions de cet important travail :

1° La lèpre peut donner lieu à un ensemble de troubles trophiques et de symptômes sensitifs très analogues à ceux qui caractérisent la syringomyélie.

2° Dans les cas douteux, la recherche méthodique du bacille de Hansen est le moyen le plus sûr que nous possédions pour établir le diagnostic de ces deux affections.

3° L'examen bactériologique du sang, du pus sécrété par les troubles trophiques, de la sérosité des vésicatoires placés sur les régions anesthésiques de la peau, ne donne que des renseignements aléatoires et incertains.

4° Pour que l'examen bactériologique ait toute sa valeur démonstrative, il convient qu'il soit pratiqué sur des fragments de tubercules cutanés s'il en existe et, s'il n'en existe pas, sur des fragments de nerfs excisés au-dessus des régions de la peau où la sensibilité et la nutrition sont notablement altérées.

serve fréquemment dans cette affection ; les troubles de la sensibilité sont communs ; enfin, il n'est pas rare de constater des troubles trophiques aboutissant à des mutilations.

Dans la névrite lépreuse de Virchow les trois ordres de sensibilités sont généralement atteints ; cependant, en plusieurs circonstances, on a signalé la dissociation syringomyélique (Babinski[1], Thibierge[2], Sass[3], Chauffard[4]). — Dans la lèpre, l'anesthésie est répartie sous forme d'îlots, de plaques sinueuses (taches lépreuses, plaques de morphée), comparables à des cartes géographiques, limitées par des lignes brisées irrégulières, rougeâtres et surélevées. La motilité est fréquemment atteinte, avec certaines localisations très spéciales, telles que la paralysie de l'orbiculaire palpébral. Les nerfs sont tuméfiés par places et le doigt promené sur le trajet rencontre, spécialement au niveau du cubital, des séries de nodules qui ont permis de donner à la lésion le nom de névrite nodulaire. Enfin, les commémoratifs révèlent la possibilité d'une infection exotique et permettent souvent d'établir l'existence antérieure, chez le sujet, de la lèpre tuberculeuse.

L'*hystérie*[5] peut, elle aussi, dans certains cas, présenter le tableau complet de la syringomyélie ; on y peut retrouver l'anesthésie dissociée et segmentaire de la syringomyélie, l'atrophie musculaire accompagnée de secousses fibrillaires, les déformations par rétraction fibro-cicatricielle, les troubles trophiques et vaso-moteurs précédemment signalés (scoliose, œdèmes) ; même symétrie dans les deux cas. — Le diagnostic, dès lors, se tirera bien plus de l'ensemble de l'évolution morbide que de la considération de tel ou tel symptôme. La marche de l'hystérie à forme de syringomyélie ne fait pas, en effet, exception aux lois générales qui régissent les manifestations de la névrose : le début est brusque et généralement marqué par un événement d'ordre émotif ; de même, la guérison, après une durée plus ou moins longue, est ordinairement subite et spontanée, quand elle n'est pas obtenue par des moyens tels que les agents esthésiogènes, le massage, la suggestion. Enfin, les antécédents héréditaires et personnels, la recherche des agents provocateurs, ne doivent pas être négligés.

Certains caractères symptomatiques interviennent encore dans ce diagnostic à titre d'arguments de probabilité : c'est ainsi que les troubles sensoriels, le rétrécissement du champ visuel par exemple, si discuté et si discutable dans la syringomyélie, feront pencher la balance en

[1] BABINSKI ; *Société médicale des Hôpitaux*, 27 février 1891.
[2] THIBIERGE ; *Société médicale des Hôpitaux*, 13 mars 1891.
[3] SASS ; *Deut. Arch. f. klin. Med.*, vol. XLVII, fasc. 3 et 4.
[4] CHAUFFARD ; *Société médicale des Hôpitaux*, 4 novembre 1892.
[5] PITRES ; *Des anesthésies hystériques*, 1887, pag. 12 ;
CHARCOT ; *Leçons du Mardi*, juin 1889 ;
SOUQUES ; Thèse de Paris, 1891, pag. 199 ;
ROSSOLIMO ; *Neurol. Centr.*, 1892, n° 15, pag. 493.

faveur de l'hystérie. — Dans cette dernière, les excitations périphériques, bien que non perçues en raison de l'anesthésie, provoquent une dilatation de la pupille (réflexe pupillaire), à l'inverse de ce qui se passe dans la syringomyélie. — L'anesthésie affecte d'habitude, dans l'hystérie, des modalités un peu différentes de ce qui se passe dans la maladie que nous étudions : elle cesse *brusquement* au niveau d'une ligne circulaire d'amputation et n'offre pas, entre les parties insensibles et les régions saines, une zone de transition comparable à celle que présentent les syringomyéliques. — Enfin l'atrophie musculaire et les troubles trophiques, si fréquents dans la maladie syringomyélique, ne sont signalés dans l'hystérie que comme de rares exceptions.

La réunion de ces divers caractères, dont aucun n'est pathognomonique, permet d'établir le diagnostic entre la névrose et la lésion organique péri-épendymaire. Il ne faut pas oublier, toutefois, que les deux affections se trouvent fréquemment associées et juxtaposées chez le même sujet.

Maladie de Morvan[1]. — Depuis 1883, dans des Mémoires successifs, le Dr Morvan (de Lannilis) n'a cessé de poursuivre, en son petit coin du Finistère, l'étude d'une maladie dont la nature et les relations avec la syringomyélie sont encore l'objet de discussions passionnées. Cette maladie, que Morvan baptise « *parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures* » et à laquelle on a, par reconnaissance, donné le nom de son inventeur est caractérisée par une parésie avec analgésie des extrémités supérieures, d'abord limitée à un côté, envahissant ensuite le côté opposé et s'accompagnant toujours de la production d'un ou plusieurs panaris.

Les principaux éléments constitutifs du syndrome décrit par Morvan sont les suivants :

1° Des *troubles sensitifs*, essentiellement caractérisés par l'abolition de la sensibilité au contact, à la douleur et à la température, le sens musculaire seul étant conservé. Ces troubles débutent d'un côté du corps, au niveau de la main ou de l'avant-bras, et peuvent envahir tout

[1] Morvan : série de mémoires parus, depuis 1883, dans la *Gazette médicale de Paris* ;
Broca ; *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, 1885 ;
Prouff ; *Gazette hebdomadaire de Paris*, 1887 ;
Roth ; *Archives de Neurologie*, 1889 ;
Oger de Spiville ; Thèse de Paris, 1889 ;
Louazel ; Thèse de Paris, juillet 1890 ;
Sachs et Armstrong ; *New-York med. Journ.*, 30 avril 1890 ;
Kochenikoff ; *Neurol. Centr.*, 1892, n° 15, pag. 495 ;
Charcot et Guinon ; *Cliniques*, tom. I, 1892 (série de leçons) ;
Voir aussi nos leçons sur le syndrome bulbo-médullaire.... *(loc. cit.)* et nos leçons plus récentes sur la maladie de Morvan *(Nouveau Montpellier médical*, janvier 1892).

le membre et même les autres parties du corps du même côté; le côté opposé est, en règle générale, secondairement atteint.

2° Des *troubles moteurs*, consistant en une parésie des membres supérieurs, dont le début coïncide avec l'apparition des phénomènes sensitifs.

3° Des *panaris* successifs, dont l'importance est capitale dans la maladie de Morvan, mais qui ne se montrent pas dans les premiers stades de l'affection. Ces panaris débutent avec les allures inflammatoires du panaris ordinaire, mais présentent avec ce dernier les différences suivantes (Charcot) :

a. Ils sont toujours *très graves*, et s'accompagnent fréquemment de la nécrose des phalangettes; d'où la déformation des doigts et la production de difformités définitives (Pl. XXIV).

b. Ces panaris sont toujours *multiples*, mais en nombre variable; il s'en trouvait huit dans un cas de Proust, et neuf chez un malade de Morvan. Habituellement, on en compte de deux à six.

c. Leur développement est *successif*, et les doigts peuvent être frappés à plusieurs années d'intervalle.

d. Enfin ces panaris, à l'inverse du panaris vulgaire, qui est l'une des affections les plus douloureuses que l'on connaisse, sont absolument *indolents*, tout en présentant les mêmes caractères objectifs que le panaris ordinaire. La distension inflammatoire des tissus, la formation du pus, l'incision si elle intervient, s'accomplissent sans douleur aucune. Ceci est surtout vrai pour les panaris qui surviennent à une période avancée de l'affection; les premiers, au contraire, sont quelquefois un peu douloureux.

4° Une *atrophie musculaire* à marche très lente, pouvant se limiter aux éminences thénar et hypothénar et aux muscles interosseux, mais, en général, moins bien localisée.

5° Des *troubles trophiques* divers : phlyctènes, ulcérations, chute des ongles. Les mains, froides, violacées, sont souvent le siège de sueurs locales; il existe une scoliose chez la moitié des malades environ; les arthropathies, enfin, ne sont pas rares.

L'affection, qui survient à tout âge et frappe surtout le sexe masculin, a une durée fort longue et met en moyenne dix ou vingt ans à évoluer; Prouff a signalé un cas où elle s'est prolongée quarante-quatre ans.

A côté de la forme qui vient d'être décrite et qui est la plus habituelle, Morvan a signalé des *formes frustes*, dans lesquelles l'un ou l'autre des troubles précédents peut faire défaut, les deux symptômes seuls constants et caractéristiques étant, d'après l'auteur, les panaris et la perte de la sensibilité sous toutes ses formes.

On le voit, il existe, dans le tableau de la maladie de Morvan, des points de rapprochement nombreux avec la syringomyélie, et il n'est

Pl . XXIV.



Coulet, Editeur.
Lith. L. Combes, Montp

point étonnant que la question de l'identité des deux maladies ait été vivement discutée[1].

A ce point de vue, les auteurs se divisent en deux groupes représentés chacun par des hommes éminents; l'exposé détaillé de leurs opinions nous permettra de faire ressortir les différences et les analogies qui existent entre la syringomyélie et la maladie de Morvan.

La distinction des deux types nosologiques, autrefois soutenue par Charcot, est aujourd'hui défendue par Morvan et Déjerine. Ils se basent sur l'abolition de la sensibilité tactile dans la maladie de Morvan, l'absence de symétrie des troubles cutanés dans les premières périodes de l'affection, la fréquence des panaris et la rareté des troubles trophiques. De plus, dans la première autopsie pratiquée chez un sujet atteint de maladie de Morvan, Gombault[2] aurait trouvé des lésions de névrite hypertrophique et une sclérose légère de la moelle portant de préférence sur les cornes et les cordons postérieurs de la région cervicale; il y avait loin de là aux vastes lacunes de la syringomyélie classique. Enfin les partisans de la dualité, se basant sur la constatation d'un grand nombre de cas de maladie de Morvan dans un territoire restreint de la Bretagne (20 cas pour 50,000 habitants), ont émis l'hypothèse d'une infection, d'une endémie spéciale, nettement localisée à cette région; il est digne de remarque, en effet, que la syringomyélie, autrement fréquente que la maladie de Morvan, n'affecte jamais, même dans les centres où elle est le mieux étudiée, la population d'un pays dans la même proportion.

Tels sont les principaux arguments des dualistes; nous ajouterons, pour terminer, que Morvan considère la différence des troubles sensitifs dans les deux maladies comme l'élément le plus important au point de vue de leur distinction; — pour Déjerine, la rareté relative des troubles trophiques dans la maladie de Morvan et la présence constante des panaris dans la même affection (au lieu que dans la syringomyélie on les observe seulement dans un dixième des cas) seraient les meilleurs éléments du diagnostic.

L'analogie des deux types morbides a été, au contraire, affirmée par Bernhardt, Roth, Brocа et, plus récemment, par Charcot.

Tout d'abord, la constatation d'une dissociation de la sensibilité n'est pas absolument caractéristique de la syringomyélie. Joffroy et Achard[3] ont retrouvé dans des cas de syringomyélie l'abolition de *toutes* les sensibilités et, d'autre part, l'absence de troubles sensitifs a été formellement constatée dans plusieurs circonstances où le diagnostic de syringomyélie a été confirmé par l'autopsie; le cas que nous avons

[1] Voy. Pervès; *Étude comparée de la syringomyélie et de la maladie de Morvan*. Thèse de Bordeaux, novembre 1891.

[2] Gombault et Reboul; *Société médicale des Hôpitaux*, 26 avril 1889.

[3] Joffroy et Achard; *Société médicale des Hôpitaux*, 11 juillet 1890.

observé avec notre collègue Carrieu et qui a été résumé plus haut en est un type. — Inversement, la dissociation dite syringomyélique a été notée dans plusieurs cas de maladie de Morvan; Broca, Dayet, Charcot, ont signalé des faits de cet ordre; le malade dont nous avons publié l'observation au commencement de cette année[1] présentait nettement l'abolition des sensibilités thermique et algésique, avec conservation de la sensibilité tactile.

Les panaris, si caractéristiques de la maladie de Morvan, existent aussi dans la syringomyélie, bien que moins fréquemment, et leur présence dans un cas donné ne peut trancher le diagnostic.

De même, l'absence de symétrie n'est pas spéciale à l'affection paréso-analgésique; nous n'en voulons pour preuve que la forme unilatérale de la syringomyélie, sur laquelle ont tout récemment insisté Déjerine et Sottas.

La parésie, l'atrophie musculaire, les troubles trophiques, la scoliose, sont des symptômes communs aux deux affections, sinon d'égale fréquence dans les deux cas.

Mais l'argument le plus probant en faveur de l'assimilation des deux types morbides est tiré de l'anatomie pathologique. Joffroy et Achard[2] ont retrouvé dans la syringomyélie la lésion des nerfs périphériques dont on avait fait jusqu'ici une caractéristique de la maladie de Morvan; les mêmes auteurs[3], dans deux cas de maladie de Morvan où il leur a été donné de pratiquer l'examen de la moelle, ont constaté la présence de cavités syringomyéliques dans la région péri-épendymaire. Holschewnikow[4] a également signalé, contrairement aux affirmations de Déjerine, des névrites périphériques dans la maladie de Morvan.

Enfin, à l'hypothèse d'une endémie bretonne, on a opposé la dissémination des cas qui ont été observés jusqu'ici. La maladie de Morvan n'est point le monopole de la Bretagne, elle a été signalée un peu partout, et sa fréquence plus grande dans le territoire breton serait le résultat d'une recherche attentive, minutieuse et en même temps systématique, mise en œuvre pour la dépister.

Il résulterait de ces analogies que la maladie de Morvan doit être considérée comme « un épisode, une forme, une variété de la syringomyélie »; Charcot propose, dès lors, le nom de « *Syringomyélie type Morvan* », pour caractériser les cas où le syndrome syringomyélique se trouve associé aux panaris analgésiques. Bernhardt[5] et Hoffmann[6] émettent une manière de voir analogue.

[1] *Nouveau Montpellier médical*, janvier 1892.

[2] JOFFROY et ACHARD; *loc. cit.*

[3] JOFFROY et ACHARD; *Société médicale des Hôpitaux*, 27 février 1890 et 5 mars 1891 — *Archives de Médecine expérimentale*, 1 juillet 1890; — ACHARD; *Gazette hebdomadaire*, 1890, pag. 504.

[4] HOLSCHEWNIKOW; *Arch. f. path. Anat. und Phys.*, 1890, CXIX, 1.

[5] BERNHARDT; *Deut. med. Woch.*, 19 février 1891, n° 8.

[6] HOFFMANN; *Samml. kl. Vortr. von Volkmann*, 1891, 20.

Tout récemment, une nouvelle conception de la maladie de Morvan a été proposée par Zambaco[1], Thibierge[2], et paraît acceptée par Déjerine : la maladie de Morvan ne serait autre chose qu'une forme de la lèpre anesthésique, une variété de l'infection lépreuse modifiée par l'hygiène et le climat. Cette hypothèse, contre laquelle Prouff et Baret[3] se sont élevés devant l'Académie de Médecine, s'appuierait d'une part sur la notion d'endémie que nous avons signalée plus haut, sur la présence avérée de la lèpre en Bretagne à une époque déterminée de l'histoire de cette province, enfin sur la constatation indiscutable de foyers lépreux actuels dans notre pays[4] ; — elle résulterait, d'autre part, de la présence dans la maladie de Morvan d'une névrite nodulaire des nerfs cubitaux, lésion fréquente dans la lèpre et assez spéciale à cette affection.

La maladie de Morvan est-elle une des formes de la syringomyélie ou une variété de la lèpre anesthésique? La syringomyélie et la maladie de Morvan seraient-elles toutes deux des modalités de la lèpre? Il ne nous appartient pas de trancher ces questions, encore pendantes, et nous nous bornons à signaler les hypothèses.

Étiologie. — La syringomyélie, autrefois considérée comme une maladie très exceptionnelle, et rangée à ce titre par Erb dans le chapitre: *Rara et curiosa* de son article sur les maladies de la moelle[5], est aujourd'hui regardée comme une affection relativement fréquente ; il suffit, pour s'en rendre compte, de parcourir les nombreuses publications qu'elle inspire et le nombre respectable de faits consignés dans les thèses récentes qui lui sont consacrées.

Le *sexe masculin* est atteint dans deux tiers des cas, d'après Wichmann; au dire de Roth, l'homme serait frappé trois fois plus souvent que la femme ; sur les 36 observations rapportées par Brühl dans sa thèse, 28 ont trait à des hommes et 8 seulement à des femmes.

Le début se fait habituellement dans la *jeunesse* et aurait lieu en moyenne, d'après Charcot, entre 15 et 25 ans.

Les sujets exerçant des professions manuelles (boulangers, tailleurs, cordonniers) seraient, pour certains auteurs, plus exposés que d'autres à la contracter.

Les *causes occasionnelles* habituellement invoquées sont toutes des causes banales, telles que le froid, l'humidité, le traumatisme, le surmenage, la grossesse. Les maladies infectieuses sont également incrimi-

[1] Zambaco ; *Gazette hebdomadaire*, 26 avril 1891 ; — *Académie de Médecine*, 23 août 1892.

[2] Thibierge ; *Société médicale des Hôpitaux*, 13 avril 1891.

[3] Prouff et Baret ; *Académie de Médecine*. 30 août 1892.

[4] Dicussion à l'Académie de Médecine en 1888 et 1889, en novembre-décembre 1892, et en 1893.

[5] Erb ; in *Encyclopédie de Ziemssen*.

nées, surtout les affections aiguës et, parmi elles, la fièvre typhoïde, le rhumatisme, la pneumonie, la fièvre intermittente, la blennorrhagie; nous ferons une mention spéciale pour la syphilis, dont une communication récente de Desnos et Babinski[1] semble établir l'importance pathogénique.

La recherche des *causes prédisposantes* donne encore moins de résultats.

L'hérédité névropathique, qui joue un si grand rôle dans un bon nombre d'affections nerveuses, fait ici totalement défaut. Cette notion négative sur l'influence héréditaire, rapprochée de l'aspect anatomique du gliome, permettrait, semble-t-il, d'assimiler au point de vue pathogénique la syringomyélie à la maladie de Friedreich; il s'agirait dans les deux cas d'une *maladie d'évolution* dont la lésion aurait pour point de départ, dans la syringomyélie, «une anomalie dans le développement des éléments constitutifs de l'épendyme, favorisée peut-être par d'autres anomalies de développement intéressant le canal central» (Brühl).

On a signalé, au cours des dernières années, l'association possible de la syringomyélie avec certaines névroses et certaines maladies organiques du système nerveux. Charcot, Souques, Guinon et Dutil, Oppenheim, ont surtout insisté sur la coexistence relativement fréquente, chez un même sujet, de la syringomyélie avec l'hystérie[2], la neurasthénie, la maladie de Basedow[3], la paralysie générale (Furstner et Zacher).

Dans les cas de ce genre, on peut noter l'hérédité névropathique; mais celle-ci est en rapport, non point avec la maladie syringomyélique, mais avec l'affection surajoutée, puisqu'elle fait défaut quand la syringomyélie se montre à l'état d'isolement.

Pronostic.— La marche de la syringomyélie est fatalement progressive, mais il faut tenir compte, dans l'appréciation du pronostic, de sa durée fort longue et des rémissions prolongées qui peuvent enrayer son évolution à un moment donné.

Nous avons vu que Roth avait cru pouvoir conclure à la possibilité de la guérison, dans des cas exceptionnels il est vrai, mais que ces cas favorables avaient été attribués par Charcot à une simulation par l'hystérie de la maladie syringomyélique.

Il faut également tenir compte du cachet tout spécial de malignité que la syringomyélie imprime aux maladies intercurrentes et de la

[1] Desnos et Babinski; *Société médicale des Hôpitaux*, 11 décembre 1891.
[2] Voir sur l'association hystéro-syringomyélique :
Charcot; *Progrès médical*, 1890;
Guinon et Dutil; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890;
Oppenheim; *Neurol. Centr.*, 15 août 1890;
Souques; Thèse de Paris, 1891, pag. 216.
[3] Joffroy et Achard; *Archives de médecine expérimentale*, janvier 1891.

gravité particulière des interventions chirurgicales chez les sujets atteints de gliomatose médullaire.

Le TRAITEMENT de la syringomyélie doit être à la fois général et local.

Le *traitement général* consistera dans l'emploi des *toniques* (fer, quinquina, arsenic, strychnine), et des *résolutifs* ou *modificateurs de la nutrition* (iode et iodure de sodium, nitrate d'argent, chlorure d'or et de sodium).

On a proposé, pour remplir le *traitement local*, l'application de vésicatoires, pointes de feu, cautères, teinture d'iode, sur la colonne vertébrale. On combattra l'atrophie musculaire par l'électrisation. L'emploi des bains chauds a été également préconisé.

Enfin, dans la syringomyélie plus que dans tout autre état pathologique, il est indispensable de veiller à une minutieuse *prophylaxie des complications*. Les plaies, les brûlures, qui passent si souvent inaperçues ou sont fréquemment négligées en raison de l'analgésie du sujet, doivent être recherchées et traitées avec une rigoureuse antisepsie. La susceptibilité du syringomyélique à l'égard des infections et le peu de résistance qu'il leur oppose justifient ces mesures prophylactiques.

ARTICLE III.

Maladies diffuses cérébro-spinales.

CHAPITRE PREMIER.

SCLÉROSE EN PLAQUES.

La selérose en plaques est un type elinique bien défini et bien distinet dans le groupe des myélites diffuses ehroniques. Toutes les myélites étudiées jusqu'iei étaient eontinues; leur lésion pouvait se propager, envahir, mais e'était de proehe en proehe. Iei, les plaques apparaissent en des points très variés du système nerveux (eerveau, moelle, système périphérique même), et eela sans liaison apparente ni eonnue entre ees divers foyers. — Cette myélite méritait done une deseription à part.

On peut définir eette maladie : une inflammation ehronique diffuse, caraetérisée par des plaques de selérose disséminées en différents points du système nerveux.

C'est Cruveilhier qui a le premier observé, déerit et figuré la selérose en plaques, dans son immortel *Traité d'anatomie pathologique*. Dans les 22e et 23e livraisons, on trouve la lésion représentée et les observations eliniques eorrespondantes.

Carswell déerit ensuite eette lésion en Angleterre, mais sans observation elinique, et dans un livre dont les éléments avaient été surtout réunis à Paris.

La maladie est done née en Franee. Dans une deuxième période, elle y est eependant très peu étudiée, et ce sont surtout les travaux allemands qui oeeupent la seène.

Türek l'observe en 1855; puis Frerichs, Valentiner, Rindfleiseh, Leyden, Zenker, en font l'analyse suecessive, mais eneore ineomplète.

Alors la question revient en Franee et reçoit son eomplet développement à la Salpêtrière. En 1862, Charcot et Vulpian en eommencent l'étude; puis viennent le travail de Bouehard, la Thèse d'Ordenstein (1867); en 1869, le Mémoire très eomplet de Bourneville et Guérard, ete.; tous travaux sortis de la Salpêtrière, et qui fondent réellement ee type elinique. En 1873, Chareot le déerit d'une manière eomplète dans ses *Leçons*. Quoique cette description soit aujourd'hui entre toutes les

mains, nous la suivrons de très près, ne pouvant pas en faire une meilleure[1].

Anatomie pathologique (Voy. les Planches XXV et XXVI[2]).— Les plaques de sclérose sont des plaques grises ayant un peu l'aspect de la substance grise normale. Elles tranchent nettement dans la substance blanche, mais sont difficiles à distinguer au premier abord dans la substance grise. Exposées à l'air, elles prennent une couleur rosée; des vaisseaux abondants s'y dessinent, on les reconnaît alors très bien.

Quelquefois elles sont saillantes et turgescentes, d'autres fois sur le même niveau que les surfaces voisines; elles peuvent même être déprimées, surtout quand elles sont plus anciennes. Leur consistance est ferme, leur surface de section nette, et il s'en écoule souvent un liquide transparent.

En somme, c'est là une grosse lésion, facile à voir déjà à l'œil nu. Il est étonnant, comme le dit Charcot, qu'elle ait échappé si longtemps à l'attention des observateurs.

Ces taches à contours plus ou moins réguliers, mais toujours bien circonscrites et en nombre très variable, sont répandues sur toute l'étendue du système nerveux, tantôt discrètes, tantôt confluentes.

Au cerveau, on trouve des plaques, assez rarement dans la substance grise corticale, plus souvent dans les parties centrales: sur les parois des ventricules, dans la substance blanche du centre ovale, sur le septum lucidum, sur le corps calleux, moins fréquemment dans les couches optiques ou les corps striés.

Le cervelet présente des plaques intérieures occupant spécialement le corps rhomboïdal.

Le bulbe, la protubérance, offrent très souvent aussi des plaques périphériques ou profondes. Au bulbe, les olives, les pyramides, les corps restiformes, la région postérieure des noyaux d'origine des nerfs; à la protubérance, la face antéro-inférieure surtout, ont été trouvés atteints. Il en est de même des tubercules mamillaires et des pédoncules cérébraux.

A la moelle, on peut apercevoir déjà, à travers la pie-mère non adhé-

[1] Citons encore, plus récemment: Charcot; *Maladies du Système nerveux*, tom. I, pag. 189; tom. IV, *passim*; – *Clinique des Maladies du Système nerveux*, 1892, tom. I, pag. 399;

Strumpell; *Pathologie interne* tom. II;

Babinski; *Étude anatomique et clinique de la sclérose en plaques*; Thèse de Paris, 1885;

Perret; *Cliniques*, 1887;

Oppenheim; *Berl. kl. Woch.*, 1888;

Bruns; *Berl. kl. Woch.*, 1887, pag. 904.

Marie; *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892.

[2] L'atlas de Blocq et Londe (1891) contient également de fort belles planches représentant les lésions de la sclérose en plaques.

EXPLICATION DE LA PLANCHE XXV.

(D'après l'atlas de LANCEREAUX).

Fig. 1. — Cerveau tout entier vu par sa base. — *a*. Plaques de sclérose disséminées en différents endroits de la longueur des nerfs olfactifs.

b. Ilots de sclérose sur les nerfs optiques.

b Partie restée saine d'un nerf optique.

c. Ilots scléreux sur le pédoncule cérébral gauche.

d. Plaques de sclérose disséminées en divers points de la protubérance, les unes superficielles, les autres profondes ; aspect un peu déprimé au niveau de ces plaques. Les nerfs émergeant de la protubérance paraissent sains.

e. Plaques de sclérose occupant irrégulièrement divers points du bulbe rachidien et de la moelle allongée (pyramides antérieures, surtout la droite, olive, cordon antéro-latéral).

e' Parties restées saines sur quelques points du bulbe rachidien.

f. La coupe terminale laisse voir jusqu'où a pénétré profondément dans la moelle même, à ce niveau, la lésion scléreuse et comment elle y est régulièrement distribuée.

f'. Quelques points restés sains. Les nerfs émergeant du bulbe paraissent sains.

Fig. 2. — Coupe horizontale du cervelet, faite de façon à reployer facilement l'une sur l'autre les deux parties ainsi divisées symétriquement.

y z. Ligne d'intersection des deux plans (horizontal et vertical) résultant de la coupe.

a. Plaques de sclérose disséminées dans la substance blanche.

b. Plaque scléreuse ayant envahi le corps rhomboïdal.

c. Plaques de sclérose qui ont été sectionnées presque symétriquement en deux parties de la coupe horizontale.

d. Vaisseaux très visibles au milieu des plaques scléreuses.

e. Vaisseaux devenant de plus en plus apparents dans la substance blanche, à mesure que la coupe est laissée à l'air ; sorte de piqueté très accentué.

Fig. 3. — Portion du cerveau vu par sa base. — *a*. Nerfs olfactifs paraissant sains.

b. Ilots de sclérose sur les nerfs optiques.

c. Ilots de sclérose sur les pédoncules cérébraux.

d. Plaques de sclérose disséminées en divers points de la protubérance, les unes superficielles et les autres profondes Aspect un peu déprimé au niveau de ces altérations. Les nerfs émergeant de la protubérance paraissent sains.

e. Plaques et îlots de sclérose occupant irrégulièrement divers points du bulbe rachidien et de la moelle allongée (pyramides antérieures, complètement ; olives, incomplètement).

f. La coupe terminale fait voir jusqu'où a pénétré profondément dans la moelle même, à ce niveau, la lésion scléreuse, et comment elle y est régulièrement distribuée. Les nerfs émergeant du bulbe paraissent sains.

g. Sclérose au début dans le tissu qui constitue l'espace perforé postérieur.

rente, des taches grises qui prennent la teinte saumon au contact de l'air ; ces taches occupent toutes les régions (cervicale, dorsale, lombaire) et tous les systèmes, sans respecter ni sillons ni commissures.

Les nerfs sont quelquefois atteints ; on peut les voir sortir d'une plaque de sclérose. On a constaté aussi des plaques sur les racines



Coulet, Editeur.

Lith. L. Combes, Montp.

Fig. 4.

Fig. 3.

Fig. 2'

A B

Fig. 1.

Fig. 2.



C. Coulet, Editeur.

Lith. L. Combe

EXPLICATION DE LA PLANCHE XXVI.

(D'après l'atlas de Lancereaux).

Fig. 1. — Myélite scléreuse ou prolifération diffuse (sclérose en plaques). — Coupe transversale de la moelle épinière, au niveau de la quatrième paire cervicale. — *s s*, plaques grisâtres de sclérose ; — *c c*, cornes antérieures ; — *r r*, racines postérieures.

Fig 2. — Portion de la coupe précédente grossie. — *s s*, partie sclérosée où l'on aperçoit sous forme de points noirs assez gros : *a*, les cylindres axes privés de leur enveloppe de myéline par suite du développement de fibrilles conjonctives nouvelles. Le piqueté très fin qui s'observe au centre de la plaque scléreuse est dû à la section transversale des fibrilles longitudinales. — *l l*, limite de l'altération, où l'on voit des sections de tubes nerveux sains à côté de tubes nerveux en voie d'atrophie. — *v v*, coupe de vaisseaux.

Fig. 3. — A, cellules conjonctives de la névroglie contenant trois ou quatre noyaux ; — B, petit foyer de noyaux entourés d'une substance vaguement fibrillaire et pointillée s'interposant aux tubes nerveux (zone périphérique) ; — C, coupe transversale d'un vaisseau contenant des corps granuleux, des corps amyloïdes et des granulations graisseuses libres ; — D, coupe longitudinale de la moelle au niveau d'une plaque de sclérose ; — *e e*, zone périphérique de la plaque où se trouvent un assez grand nombre de tubes nerveux avec des cylindres axes *i*, entourés de corps granuleux *g* et amyloïdes *h* ; — *f f*, zone plus rapprochée du centre de la plaque ; *k*, fibrilles longitudinales onduleuses de la partie centrale de la plaque ; — *l*, foyers de noyaux disposés par séries longitudinales.

Fig. 4. — Coupe transversale de la moelle épinière au niveau de la région dorsale. Les parties grisâtres indiquent les parties sclérosées.

Fig. 5. — Coupe au niveau de la partie moyenne de la région lombaire.

antérieures ou postérieures des nerfs rachidiens. Vulpian en a observé sur certains nerfs crâniens, tels que les nerfs optiques, olfactifs, trijumeaux.

De cette anatomie pathologique grossière, on peut déjà déduire deux remarques importantes pour la clinique :

1. Cette diffusion étrange et sans règle connue des lésions entraînera une combinaison de symptômes bizarre, capricieuse, et il sera fort difficile de trouver une marche typique.

2. Suivant la prédominance des lésions sur telle ou telle région, on peut distinguer trois formes principales à la maladie : une *forme spinale*, une *forme cérébrale* et une *forme cérébro-spinale*[1].

[1] Il ne faut pas grouper dans le cadre de la sclérose en plaques tous les cas dans lesquels on a trouvé, à l'autopsie, des foyers de sclérose disséminés dans les centres nerveux. Marie a décrit sous le nom de *sclérose multiloculaire diffuse* une affection caractérisée par des plaques peu nombreuses, souvent limitées à la moelle, à contours très irréguliers et pleins d'anfractuosités.

Ces plaques ne sont pas nettement limitées, n'ont pas l'aspect « en emporte-pièce » comme dans la maladie que nous étudions ; les cylindres-axes y sont habituellement détruits ; enfin les caractères cliniques sont tout différents de ceux de la sclérose en plaques.

Sur l'histologie pathologique de la plaque de sclérose, Charcot entre dans de très grands détails auxquels nous renvoyons et qui nous paraissent inutiles ici, à cause des cas nombreux dans lesquels nous avons déjà eu à parler de ce processus anatomique de la *sclérose névroglique*.

Nous rappellerons simplement l'existence normale de la névroglie, de ses filaments fins entre-croisés et présentant des cellules à leurs points d'entre-croisement ; c'est là le siège de la lésion.

La plaque, qui à l'œil nu semble nettement séparée des parties saines avoisinantes, présente en réalité à la périphérie tous les termes de transition insensible. — Dans une première zone, périphérique, il y a un épaississement notable des trabécules du réticulum, des noyaux plus volumineux et multipliés à chaque point d'entre-croisement ; le tube nerveux commence à s'atrophier, du moins quant à sa myéline, le cylindre axe conservant son volume, l'augmentant même quelquefois.— Dans une deuxième zone de transition, les tubes nerveux sont encore plus grêles par disparition des gaînes de myéline ; le cylindre axe peut au contraire avoir acquis des dimensions colossales ; les trabécules, toujours épaissies, prennent l'aspect fibrillaire ; des fibrilles parallèles aux éléments nerveux envahissent de plus en plus la région toute entière. — Dans une troisième zone, centrale, les fibrilles ont tout envahi ; le réticulum fibroïde du début avec ses cellules-nœuds a disparu ; quelques cellules atrophiées forment de petits groupes dans les intervalles des fibrilles. Les tubes nerveux sont remplacés par des fibrilles ; seulement le cylindre axe persiste encore, mais réduit de diamètre et souvent difficile à distinguer[1].

C'est donc là une prolifération névroglique, une sclérose ordinaire. Seulement le caractère important qui, d'après Charcot, appartiendrait en propre à la sclérose en plaques, est la *persistance des cylindres axes au milieu de la lésion la plus avancée*. Cela ne s'observe pas dans les scléroses fasciculées, systématiques, que nous avons déjà étudiées[2].

[1] MARIE insiste, au contraire, sur la limitation précise des lésions à l'étendue de la plaque : « Vous ne trouverez guère, dit-il, d'exemple d'un foyer scléreux, dans quelque organe que ce soit, dont les limites soient aussi peu diffuses que celles des îlots que nous étudions. Ce qui contribue d'ailleurs à leur donner cet aspect « à l'emporte-pièce », c'est la façon tranchée dont se fait la disparition des gaînes myéliniques dans toute l'étendue de la plaque, tandis qu'en dehors de celle-ci, et pour ainsi dire *sans transition*, ces gaînes se montrent conservées. Veuillez donc retenir soigneusement ce fait que si, dans la maladie que nous étudions, la sclérose se montre irrégulière dans sa forme et essentiellement disséminée dans sa localisation, elle n'est rien moins que diffuse et doit être au contraire considérée comme un type de sclérose *en foyers* ».

[2] Dans les plaques très anciennes on voit quelquefois un petit nombre de cylindres axes altérés et détruits, mais ce sont là des faits exceptionnels qui n'infirment en rien la loi générale ; dans ces cas, il peut survenir un léger degré de dégénérescence secondaire (WERDNIG ; *Med. Jahrb. Wien*,, 1889, heft 7, pag. 335).

Les parois des *vaisseaux* participent à l'altération. A la périphérie, il y a prolifération des noyaux et épaississement de la paroi ; puis la paroi tout entière s'épaissit et envahit la lumière du vaisseau en le rétrécissant considérablement.

On trouve habituellement un vaisseau au centre de la plaque, c'est-à-dire au niveau du point où les lésions scléreuses présentent leur maximum d'intensité.

Quelques corps amyloïdes sont répandus dans le tissu fibrillaire, mais ils sont moins nombreux que dans les autres formes de sclérose.

Les tubes nerveux, au milieu de ce tissu névroglique en prolifération, ont subi en partie les altérations que présente le bout central des nerfs sectionnés. La myéline se désagrège après s'être coagulée et fragmentée; on trouve à l'état frais des *corps granuleux*, chargés de cette myéline qu'ils sont en train d'éliminer[1]. Ces corps granuleux ne se trouvent plus dans la lésion avancée, au centre de la plaque ; ils ont disparu par résorption. On les retrouve seulement à la périphérie et dans la gaîne lymphatique des vaisseaux de la région, qu'ils distendent. — Par contre, en raison de la persistance des cylindres axes, on n'observe pas de dégénérescences secondaires, ascendantes ou descendantes.

Dans la substance grise, la névroglie est le siège du même processus. Les cellules nerveuses ne présentent pas de prolifération nucléaire, elles dégénèrent. Les prolongements disparaissent, et puis le corps lui-même de la cellule s'atrophie.

En somme, on voit qu'il s'agit là d'une inflammation *interstitielle* du système nerveux; les autres lésions sont secondaires et consécutives[2].

Quel en est le *point de départ ?*

On a beaucoup étudié, ces derniers temps, les lésions vasculaires (déjà signalées plus haut) dans la sclérose en plaques, et on tend à les considérer comme primitives, par rapport à l'altération du tissu conjonctif.

[1] Babinski, dans sa thèse, considère la désintégration de la myéline comme la conséquence d'un processus vital représentant l'activité propre des cellules de la névroglie et des cellules migratrices. Il est rationnel d'admettre, aujourd'hui surtout où la notion d'une infection originelle paraît l'emporter, que la myéline est détruite par un processus toxique, les leucocytes se bornant à accomplir dans l'espèce leur fonction phagocytaire. La myéline, substance inerte et douée d'une vitalité médiocre, se laisse plus facilement détruire que le cylindre axe, resté en connexion avec les cellules nerveuses.

[2] Voy., sur l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques, les travaux plus récents de :

Jacquin ; Thèse de Nancy, 1881 ;

Babinski ; *Archives de Physiologie*, 13 février 1885 ; — *Académie des Sciences*, 18 juin 1884, — et thèse de Paris, 1885 ;

Ribbert (de Bonn); *Virchow's Arch.*, XC, n° 2.

Déjerine[1], Demange[2], Letulle[3], H. Martin[4], Ballet et Minor[5], Marie[6], ont beaucoup insisté sur cette idée que la sclérose en plaques, et en général les scléroses non systématiques de la moelle épinière, relèveraient de la même origine vasculaire[7].

« La sclérose en plaques, affirme Marie, est une sclérose d'origine vasculaire, dont l'aspect semble annoncer un processus voisin du processus embolique ; elle se produit sous l'influence de maladies infectieuses diverses, probablement par le mécanisme des infections combinées ».

Histoire clinique. — Le symptôme capital sur lequel il faut tout d'abord attirer l'attention est le *tremblement*, non qu'il soit le premier à se développer, mais parce que c'est le plus important et le plus spécial[8].

Le malade, arrivé à une période avancée de son affection, tremble de partout quand il marche; la tête et les membres sont également secoués. Si le malade s'assied, le tremblement disparaît complètement dans les membres supérieurs et inférieurs, qui deviennent immobiles ; il persiste dans le tronc et dans la tête, qui ne sont pas dans le repos musculaire. Quand le malade est au lit ou complètement « calé» dans un fauteuil, tout tremblement disparaît. — On le voit, le tremblement ne se produit donc qu'*à l'occasion des mouvements volontaires* ; c'est le « *tremblement intentionnel* » des auteurs allemands.— Au point de vue de la succession des vibrations oscillatoires, il rentre dans la catégorie des tremblements de moyenne fréquence, qui comptent 6 à 7 oscillations par seconde[9].

[1] Déjerine ; *Revue de Médecine*, mars 1884.
[2] Demange ; *Ibid.*, octobre 1884.
[3] Letulle ; *Gazette médicale*, 1880, n[os] 39 et 40.
[4] Hipp. Martin ; *Revue de Médecine*, 1881, pag. 379.
[5] Ballet et Minor; *Archives de Neurologie*, 1884.
[6] Marie *(loc. cit.)*. On trouve dans son livre un excellent résumé de cette question de pathogénie.
[7] Certains auteurs (notamment Adamkiewicz) ont même voulu, nous l'avons vu, donner cette origine à des myélites systématisées comme l'ataxie locomotrice ; le fait ne paraît pas devoir être encore généralisé. – Coïncidence curieuse, ce même auteur (*Berl. kl. Woch.*, 20 décembre 1886, pag. 892) considère la sclérose en plaques comme une affection « parenchymateuse », c'est-à-dire frappant au début les éléments nerveux, n'atteignant que secondairement le tissu interstitiel, et ne dépendant nullement de l'altération des vaisseaux.
[8] Voy. Demange ; art. *Tremblement* in *Dictionnaire encyclopédique* (1887).
[9] On décrit, dans cet ordre d'idées, trois variétés de tremblement :
1° les *tremblements lents*, ou de 3 à 5 oscillations par seconde (paralysie agitante, tremblement sénile, tremblement héréditaire) ;
2° les *tremblements moyens*, ou de 6 à 7 oscillations (sclérose en plaques);
3° les *tremblements rapides ou vibratoires*, de 8 à 9 oscillations (goître exophtalmique, paralysie générale).
Il semblerait à première vue que le tremblement de la sclérose en plaques dût appartenir au groupe des tremblements rapides ; ce n'est là qu'une apparence : le *nombre* des mouvements n'est pas très considérable, mais leur *amplitude* est telle que la fréquence en paraît beaucoup plus grande.

Le bras, au repos, ne tremble pas. Faites-lui saisir un objet, un verre par exemple : le tremblement (dont la fig. 79 représente le tracé) com-

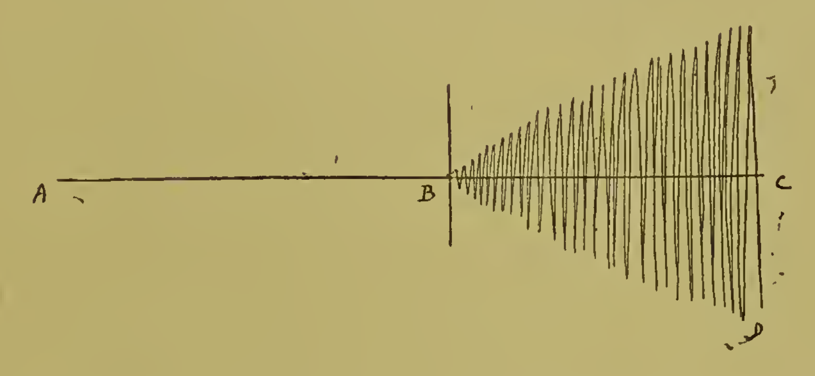


Fig. 79. — Schéma du tremblement dans la sclérose en plaques, d'après Charcot (P. Marie). — On voit que, pendant le repos (ligne AB), il n'y a absolument aucune trémulation. Mais, dès que le malade commence à exécuter un mouvement (en B), le tremblement commence et s'exagère pendant toute la durée du mouvement (BC).

mence, puis augmente quand le mouvement devient plus étendu, et, quand le but va être atteint, les dents sont violemment choquées par le verre, dont le contenu est projeté au loin.

Marie détaille comme il suit, avec une grande fidélité d'exposition, cette *expérience du verre*, capitale au point de vue du diagnostic :

« Pour vous rendre témoins de ce phénomène, dit-il, il va me suffire d'inviter un de nos malades à prendre le verre qui est sur cette assiette, et à le porter à sa bouche. — Déjà sa main l'a saisi, avec une certaine brusquerie d'ailleurs, ainsi qu'en témoigne la secousse imprimée au liquide qui y est contenu ; le verre est soulevé et quitte l'assiette ; suivons-le dans le trajet qu'il va parcourir : — Tout d'abord la main n'éprouve que quelques oscillations lentes et de faible étendue ; mais, à mesure que le verre progresse vers la bouche, ces oscillations augmentent d'amplitude et un peu aussi de nombre. Vous voyez quelle est l'agitation de l'eau que j'avais versée dans le verre ; voici qu'elle est projetée de tous côtés ; la face et les vêtements du malade en sont inondés, et j'ai dû m'éloigner pour éviter le même sort. C'est qu'en effet, maintenant que la main n'est plus séparée de son but que par une faible distance, le tremblement s'exagère d'une façon considérable, les oscillations ont une amplitude extraordinaire (20 et 30 centimètres, et plus, de hauteur), et leur rapidité est également plus grande. Remarquez en outre que toute la partie supérieure du corps du malade, qui s'est inclinée en avant à la rencontre du verre, se trouve agitée d'un tremblement analogue à celui de la main, de telle sorte que la tête est entraînée dans une série de salutations rythmées.

» Enfin la bouche et le verre se rencontrent, vous entendez avec quel bruit ! et cela vous explique que plus d'une fois les malades se soient

cassé les dents en voulant boire. Mais voilà qu'agité par les oscillations de la main, le verre a échappé aux lèvres qui n'ont pu le saisir ; emporté par son mouvement de pendule effréné, il heurte tantôt le nez et tantôt le menton. Las de tant d'efforts, le malade vient de saisir avec sa main gauche son poignet droit, il fixe vigoureusement ainsi son avant-bras droit contre sa poitrine et en suspend les oscillations, tandis que des lèvres et des dents il a soin de maintenir le verre et peut ainsi, la tête inclinée en avant, parvenir à boire la faible quantité de liquide demeurée dans celui-ci[1].

» Maintenant que cet homme est revenu au repos, vous pouvez constater qu'il n'y a plus trace de tremblement ; celui-ci ne se montre donc, comme je vous le disais tout à l'heure, qu'*à l'occasion des mouvements volontaires*. — Certaines conditions exagèrent ce phénomène, et vous devez les connaître pour les faire naître quand vous aurez à le rechercher chez un malade.

» Ces conditions sont : 1° l'*étendue du mouvement* ; aussi faut-il, comme vous me l'avez vu faire, lorsqu'on dit au malade de prendre un objet, le tendre à une assez grande distance du sujet, pour le forcer à allonger le bras ; — 2° l'*émotion* ; c'est ainsi que l'idée de se sentir observés, ou bien encore, lorsque le verre qu'on leur présente contient un liquide, la crainte de renverser celui-ci, suffisent chez ces malades à augmenter très notablement le tremblement. »

Cette description de Marie, tout en schématisant les caractères du tremblement, montre bien d'une part les artifices auxquels le malade a recours pour remédier, dans l'exécution de certains actes, à l'impotence fonctionnelle résultant de son infirmité ; d'autre part, les procédés qui permettent de mettre en relief la trépidation dans les cas peu accentués.

Nous avons coutume, pour exagérer les oscillations dans les cas douteux, de faire marcher le malade pendant qu'il élève son verre à sa bouche ; l'attention qu'il porte à progresser accentue immédiatement le tremblement des membres supérieurs.

Les petits mouvements, comme l'acte d'effiler du linge ou d'écrire, provoquent un tremblement peu étendu.

C'est là un symptôme qui, avec tous ces caractères, a une importance capitale, sans être pathognomonique. Ce tremblement se distingue de celui de la paralysie agitante en ce que ce dernier se produit en dehors des mouvements volontaires, ne s'arrête que dans le sommeil, mais pas au repos[2].

[1] Les malades parviennent souvent d'emblée à leur but en prenant, pour exécuter l'acte voulu, une « attitude de défense » dans le genre de celle décrite par MARIE ; ou encore ils suppléent par des artifices à la gêne que leur procure l'exécution de certains actes ; pour boire, par exemple, ils se servent d'un tube en caoutchouc qui leur évite le désagrément d'un conflit brutal entre leurs dents et le verre.

[2] SCHULTZE (*Virch. Arch*, LXVIII, pag. 120 ; anal. in *Revue des Sciences*

Même quand il n'est pas continu, le tremblement de la paralysie agitante se produit plutôt dans le repos. De plus, dans cette névrose, la tête ne participe pas au tremblement ; elle peut présenter des secousses transmises, mais pas de secousses directes ; c'est l'inverse pour la sclérose en plaques. De plus encore, les secousses de la paralysie agitante sont moins rapides, plus régulières et moins étendues ; les mouvements de la sclérose en plaques sont plus fréquents, beaucoup plus amples et ont quelque chose de la chorée.

On distinguera cependant facilement cet état de la chorée en ce que, malgré des oscillations folles, ici la direction générale du mouvement est conservée : le verre va à la bouche. Dans la chorée, au contraire, la direction du mouvement est faussée par des mouvements anormaux qui font manquer le but. De plus, les mouvements du choréique se produisent au repos : tout d'un coup il se met à tirer la langue ou à gesticuler ; ce qui n'arrive pas dans la sclérose en plaques.

On reconnaîtra l'ataxie locomotrice en ce que, dans l'ataxie, il n'y a rien de rythmique, de tremblé, dans les mouvements. Puis l'occlusion des yeux exagère les mouvements ataxiques et n'influence pas le tremblement de la sclérose.

L'hystérie peut simuler en tous points le tremblement de la sclérose en plaques [1] ; aussi reviendrons-nous sur ce point en nous occupant du diagnostic.

Le tremblement mercuriel, enfin, bien étudié par Charcot [2], offre beaucoup d'analogies avec celui de la sclérose en plaques ; comme ce dernier, il s'exagère suivant une progression croissante durant les mouvements volontaires ; mais au repos, le calme est loin d'être absolu et l'on voit se produire, par intervalles, des séries d'oscillations successives et régulières (fig. 80).

En somme, les mouvements anormaux de la sclérose en plaques présentent les caractères suivants :

1° Ils sont constitués par des oscillations rythmiques ; autrement dit, il s'agit d'un tremblement ;

2° Ce tremblement ne se produit que pendant les mouvements volontaires ;

3° Il offre une grande amplitude et des oscillations d'intensité progressivement croissante.

médicales, XI, pag. 155) a publié l'observation d'un malade qui présentait le tremblement de la paralysie agitante et chez lequel on trouva des lésions scléreuses disséminées. L'histoire anatomique de ce sujet est mieux à l'abri de la critique que son histoire clinique.

[1] Les principaux documents bibliographiques concernant le tremblement hystérique seront exposés au chapitre des troubles moteurs de cette névrose.

[2] Charcot ; *Leçons sur les Maladies du Système nerveux*, tom. III, 1888 ;

Letulle (*France médicale*, novembre 1888 ; — *Revue d'Hygiène*, 1889) et Charcot (*Mercredi médical*, 22 juin 1892) ont repris cette question du tremblement mercuriel et ont tendance à en faire une variété du tremblement hystérique.

Ce tremblement peut être limité, atteindre avec les mêmes caractères les membres supérieurs, les membres inférieurs et la tête; on le voit

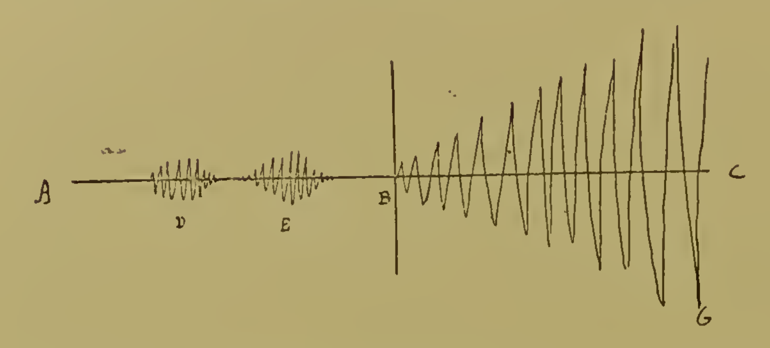


Fig 80. — Schéma du tremblement rémittent de l'intoxication mercurielle, d'après CHARCOT (P. MARIE). — Pendant la période de repos AB, on remarque de petits accès de trémulation D, E, qui se calment bientôt, pour reprendre, puis cesser presque aussitôt. A l'occasion d'un mouvement volontaire BC, ce tremblement prend tout à fait les caractères de celui de la sclérose en plaques.

souvent prédominer dans une moitié du corps : exceptionnellement il peut être tout à fait unilatéral[1]. Cohn[2] a récemment observé un cas où les muscles de la face participaient au tremblement lors des mouvements volontaires. Il peut aussi manquer complètement[3]; mais ceci est tout à fait exceptionnel. — Il disparaît du reste à une période plus ou moins avancée de la maladie, quand les membres sont immobilisés par des contractures permanentes. — Ce symptôme, habituellement tardif, marque d'autres fois le début de l'affection.

A côté du tremblement, il faut connaître les *troubles de la vision*[4] qui se présentent dans cette maladie.

Nous distinguerons les troubles oculo-moteurs, les modifications pupillaires et les altérations du fond de l'œil.

Le *nystagmus* a été noté dans la moitié des cas ; quelquefois il est constant, d'autres fois il ne se produit que quand le malade fixe un objet. De Græfe le considère comme un phénomène parétique. — Les oscillations du globe oculaire se font habituellement dans le sens *hori-*

[1] Voy. l'obs. de GARROD ; *S.-Barth. Hosp. rep.*, 1886, XXI, pag. 93 ; — anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXIX, pag. 122.

[2] COHN ; *Deut. med. Woch.*, 26 mars 1891, pag. 460.

[3] Voy. par exemple une observation d'ORMEROD ; *S.-Barth, Hosp. rep.*, 1889, in *Revue des Sciences médicales*, XXXIV, pag. 521.

[4] Voy. la Thèse d'agrégation de A. ROBIN (Paris, 1880), pag. 88, 213 et 334 ;
CHARCOT et PARINAUD ; *Société de Biologie*, 1882 ; — *Archives de Neurologie*, 1883 ; — *Progrès médical*, 1884 ;
UHTHOFF ; *Arch. f. Psych. und Nervenkr.*, Bd XXI, heft 1 ; — 9e Congrès d'opht. d'Heidelberg ; — *Société de médecine berlinoise*, et *Berl. kl. Woch.*, 1889 ;
CHARCOT ; *Comparaison des troubles visuels dans le tabes, l'hystérie et la sclérose en plaques* ; in *Semaine médicale*, 14 février 1891, pag. 53.

zontal; Uhthoff aurait observé deux cas de nystagmus *vertical.* — Le phénomène s'observe quelquefois lorsque l'œil est au repos, mais, le plus souvent, il ne se manifeste que lorsqu'on sollicite des mouvements un peu étendus du globe oculaire d'un côté ou de l'autre. — Uhthoff distingue le *nystagmus vrai*, qu'il retrouve dans 12 % de cas de sclérose en plaques et qu'il attribue à une lésion encéphalique ou bulbaire, des *secousses nystagmiformes* (46 %) qui ne se produisent que dans les positions forcées du regard et tiennent à un certain degré de parésie des muscles oculaires.

Quelquefois il y a de la diplopie, phénomène du début et en général transitoire, comme dans l'ataxie locomotrice. Liouville cite un cas dans lequel il y avait du strabisme externe ; on ne trouvait plus de diplopie, mais elle avait existé. On a observé (Robin, Uhthoff) de véritables paralysies ou parésies, incomplètes et transitoires, des muscles de l'œil (17 % des cas d'après Uhthoff); elles portent le plus souvent sur le *moteur oculaire externe*, plus rarement sur le moteur oculaire commun (ptosis. strabisme, mydriase), quelquefois sur l'ensemble de la musculature externe de l'œil (ophtalmoplégie externe).

L'impotence des muscles oculaires intéresse souvent d'une façon exclusive les mouvements *associés*, les mouvements isolés de chacun des yeux restant possibles ; il en résulte une impossibilité de convergence et un « vague » du regard, qui s'observent très fréquemment chez ces malades. Charcot admet toutefois, contrairement à l'opinion trop exclusive de Parinaud, que l'un quelconque des muscles oculaires, le droit externe par exemple, peut être paralysé isolément.

Du côté de la pupille, on note surtout (dans 11 % des cas, Uhthoff) de l'inégalité pupillaire, du myosis et une diminution des deux ordres de réflexes (à la lumière et à l'accommodation).

« L'inégalité pupillaire, dit Robin, dominerait, comme dans la paralysie générale et le tabes ; mais on ne sait rien de définitif, et nous manquons encore de statistique dans le genre de celles qui ont été faites pour la péri-encéphalite et le tabes. M. Vincent dit bien que, dans les scléroses des centres nerveux, le myosis, quand il existe, n'empêche pas les pupilles de réagir à la lumière et à l'accommodation ; cette indication serait précieuse au point de vue du diagnostic si elle était vérifiée ; mais à peine a-t-elle été avancée que les objections s'élèvent. M. Coingt déclare en effet que, chez les deux scléroses en plaques qu'il a examinées, les pupilles en myosis réagissaient mal à la lumière, tandis que les variations étaient appréciables dans les actes de l'accommodation. »

On n'admet point, à l'heure actuelle, que le signe d'Argyll-Robertson puisse faire partie de la symptomatologie de la sclérose en plaques.

Enfin, on peut aussi observer l'*atrophie du nerf optique*, quoique moins souvent que dans le tabes.

« Cette atrophie, dit Robin, est caractérisée surtout par la conserva-

tion relative d'un certain degré de vision (ce qui s'accorde bien avec la persistance des cylindres axes du nerf optique) et par la *conservation de la perception des couleurs*. Ce dernier signe est de la plus haute importance, puisqu'un ataxique au début, dont la vision a encore peu baissé, pouvant lire de fins caractères, ne reconnaît plus le vert par exemple, tandis que dans une sclérose en plaques déjà ancienne, où l'acuité visuelle est tombée à un dixième, la perception des couleurs reste intacte [1].

»... Voici l'aspect habituel de la papille : les contours sont parfois irréguliers; la diminution du calibre des artères est bien plus rapide que dans l'atrophie du tabes, et les vaisseaux deviennent bientôt filiformes, tandis que les veines paraissent au contraire avoir augmenté de volume. »

Marie (pag. 122) résume de la façon suivante, d'après Uhthoff, les divers stades de l'atrophie papillaire, que cet auteur a retrouvée à des degrés divers dans 52 °/₀ des cas de sclérose en plaques :

A. La papille est atrophiée et complètement décolorée, le reflet rougeâtre de la papille normale a entièrement disparu.

B. Il y a décoloration incomplète de toute la papille mais les parties internes de celle-ci conservent encore un léger reflet rougeâtre.

C. Les régions externes, temporales, de la papille, sont seules décolorées, tandis que la teinte des parties internes est tout à fait normale.

D On a l'aspect d'une véritable *névrite optique* (Parinaud, Uhthoff) : hyperémie, aspect trouble de la papille, vaisseaux voilés, dilatés, proéminence de la papille, etc... Cet état ne serait peut-être qu'une des phases de début du processus qui conduit à l'atrophie et à la décoloration papillaire.

Quant aux *troubles de la vision*, Parinaud en décrit également plusieurs types :

1° Diminution lente et progressive de l'acuité visuelle pour les deux yeux, pouvant atteindre $^1/_3$ et $^1/_7$: le champ visuel est normal, mais il existe une certaine dyschromatopsie pour le rouge et pour le vert, constatable seulement au photoptomètre ; cette forme correspondrait à un commencement de décoloration de la région externe des papilles.

2° Le développement des troubles visuels est rapide ; il peut aller jusqu'à une *cécité* complète, mais celle-ci n'est que *transitoire ;* il survient une amélioration qui est souvent poussée très loin : dyschromatopsie fréquente, altérations diverses du champ visuel. Bilatéralité de ces troubles visuels. Ils correspondent à une décoloration atrophique des papilles très prononcée, qui persiste d'ailleurs malgré l'amélioration.

[1] Cette notion a été, depuis, infirmée par Charcot en tant que règle générale ; elle répond seulement à certaines formes d'atrophie papillaire. La *dyschromatopsie* serait fréquente dans les autres formes ; le bleu et le vert seraient ici, comme dans le tabes, les couleurs les plus résistantes.

3° Le trouble de la vision est unilatéral, plus accentué et persistant; le champ visuel présente un rétrécissement irrégulier; pas de dyschromatopsie. Cette forme est sous la dépendance de l'atrophie blanche des papilles, qui est très marquée.

Quant au *champ visuel*, il présenterait quelquefois un rétrécissement périphérique, régulier ou irrégulier, avec ou sans scotome central[1].

Ces troubles visuels peuvent être unilatéraux ou frapper inégalement les deux yeux; on peut les voir survenir à toutes les périodes de la maladie. Mais leur caractère le plus important est d'être essentiellement *transitoires* et de disparaître à un moment donné, alors même que l'amaurose serait complète[2].

L'*embarras de la parole*[3], qui doit nous arrêter maintenant, a une grande valeur diagnostique : on le rencontre vingt fois sur vingt-trois cas, et avec des caractères spéciaux.

La parole est *lente*, traînante, monotone, par moments presque inintelligible. La langue semble devenue trop épaisse: c'est le débit des gens avinés. Les mots sont *scandés*, avec une pause entre chaque syllabe ; celles-ci sont prononcées lentement. Il y a de l'hésitation dans l'articulation des mots, sans rien qui ressemble au bégayement. Les consonnes, comme *l*, *p*, *g*, sont particulièrement mal prononcées.

Souvent aussi la langue tremble quand elle est tirée hors de la bouche; mais le fait n'est pas constant et l'embarras de la parole en est indépendant.

L'embarras de la parole peut aller en s'aggravant progressivement, ou bien quelquefois il survient par accès, avec des améliorations temporaires.

C'est la reproduction à peu près complète du mode de parler dans la paralysie générale,— nous y reviendrons.— Le diagnostic est impossible sur ce seul signe. Dans les deux maladies, l'articulation des mots est souvent précédée d'une légère contraction comme convulsive des lèvres. Toutefois, dans la sclérose en plaques, la parole, lente et scandée, n'a pas le caractère de bredouillement indécis qui caractérise la paralysie générale.

Un symptôme fréquent, qui se présente le plus souvent au début, est le *vertige* : les objets tournent avec une grande rapidité, et le malade lui-même est entraîné dans un mouvement circulaire ; menacé de perdre

[1] Il faut toujours, dans les cas de rétrécissement concentrique du champ visuel chez un sujet atteint de sclérose en plaques, se méfier d'une hystérie surajoutée.

[2] Il n'existerait dans la science, d'après CHARCOT, qu'un seul cas de cécité prétendue définitive, survenue au cours de la sclérose en plaques ; et encore l'observation dont il s'agit a-t-elle été publiée, dans la statistique d'Uhthoff, six mois après le début de l'amaurose.

[3] Voy. la thèse récente de GRANJEAN (Lyon, 1892).

l'équilibre, il s'attache aux corps environnants. Ces vertiges reviennent par accès de courte durée.

Ils peuvent quelquefois persister pendant un certain temps, avec le tremblement et les paralysies. Ils contribuent alors à rendre la station et la marche titubantes, presque impossibles.

Il ne faut pas confondre cette titubation avec celle qui pourrait provenir de la diplopie; dans ce dernier cas, le trouble cesse d'exister quand le malade tient un des yeux fermé.

Ces malades ont un *facies* spécial, bien décrit par Charcot, et un *état mental* important à noter.

Le regard est vague et incertain, les lèvres sont tombantes et entr'ouvertes; les traits expriment l'hébétude, quelquefois la stupeur.

La mémoire est notablement affaiblie; les conceptions sont lentes, les facultés affectives émoussées. Le malade a une indifférence presque stupide pour toutes choses. Il rit d'un rire impulsif et spasmodique, pouvant amener la cyanose (Oppenheim), ou pleure niaisement, sans motifs. D'autres se mettent en colère sans raison. On peut même voir éclater une des formes classiques de l'aliénation mentale (Charcot, Leube, Lewis).

Dans quelques cas c'est le délire des grandeurs[1]; dans d'autres, la lypémanie, des hallucinations. Ainsi, un malade de Leube se croyait destiné à devenir roi ou empereur, disait posséder un grand nombre de bœufs, de chevaux, devait épouser une comtesse, etc. Une malade de Charcot voyait des personnages effrayants et entendait des voix qui la menaçaient de la guillotine; croyant qu'on voulait l'empoisonner, elle se mit à refuser toute nourriture pendant vingt jours et dut être nourrie avec la sonde œsophagienne.

Souvent, dès les premiers temps de la maladie, il se développe un *état parétique* des membres, ordinairement sans trouble de la sensibilité. Le début se fait par un membre inférieur; la jambe paraît lourde, difficile à mouvoir; le pied tourne dans la marche ou la jambe fléchit sous le corps. Puis l'autre membre se prend.

Il n'y a en général *pas de troubles de la sensibilité*, ou bien ce sont quelques fourmillements ou un peu d'engourdissement, des sensations de chaud et de froid. Les *troubles sensitifs*, affirme Charcot, *ne font pas partie du tableau clinique de la sclérose en plaques*. Il n'existe habituellement ni anesthésie, ni douleurs fulgurantes, en ceinture, etc.; pas d'atrophie musculaire ni d'influence de la vue sur la progression: *pas de troubles trophiques, viscéraux*[2] *ou sphinctériens*. Ces signes ne se

[1] Voy. un cas de GREIFF (*Arch. f. Psych. u. Nerv.*, 1884, XIV, pag. 285; anal. in *Revue des Sciences médicales*, XXV, pag. 549).

[2] On a observé, ces derniers temps, quelques troubles viscéraux dans la sclérose en plaques. MARIE a relevé, en 1885, des modifications du côté de l'estomac, du

rencontrent pas, du moins, dans la majorité des cas observés ; on peut les trouver dans quelques cas insolites[1].

Ainsi, on a noté quelquefois des phénomènes complets d'ataxie locomotrice : incoordination augmentée par l'occlusion des yeux, anesthésie ou hyperesthésie (Freund), avec ou sans dissociation de la sensibilité, douleurs fulgurantes. Le diagnostic est toujours rendu facile, dans ces cas, par la présence des autres signes de la sclérose en plaques. — Dans ces faits, du reste, il n'y a pas superposition de la sclérose fasciculée des rubans postérieurs et de la sclérose en plaques : ce sont simplement des plaques de sclérose diffuse sur les cordons postérieurs. Charcot a cité plusieurs faits de cette forme ataxique[2].

Il en est de même de l'atrophie musculaire, qui a été aussi constatée (Zimal[3], Pitres, Déjerine, Skolosubow). Dans ces cas, une plaque intéressait les cornes antérieures, et ce n'était pas une atrophie musculaire progressive vraie surajoutée. Dans un cas d'Ebstein, il y avait atrophie de la langue, et une plaque comprenait le noyau bulbaire d'origine de l'hypoglosse.

A une certaine période de la parésie, soit spontanément, soit sous l'influence d'excitations, on voit survenir des espèces de *contractures* dans les membres inférieurs. Ces membres se raidissent dans l'extension et s'accolent en même temps l'un à l'autre. Ces accès durent quelques heures, parfois quelques jours ; ils sont séparés par des intervalles plus ou moins longs. Ils vont en se rapprochant et aboutissent enfin à une contracture permanente.

A ce moment, les membres inférieurs sont dans l'extension, les pieds en pied bot varus équin ; les genoux, serrés l'un contre l'autre, ne peuvent être écartés qu'avec un violent effort. Les deux membres sont

rectum, des fonctions génito-urinaires ; Oppenheim a insisté sur leur fréquence. Richardière et Bl. Edwards (*Revue de Médecine*, 1886) ont signalé en particulier la glycosurie.

[1] Voy. Freund ; *Arch. f. Psych. und Nerv.*, 1891, XXII, n°s 2 et 3.— Cet auteur a trouvé des troubles sensitifs dans 29 cas, sur 33 qu'il a observés ; 14 fois ils se réduisaient à des anesthésies *passagères;* dans 6 cas, il y avait une anesthésie plus ou moins complète et durable ; dans 6 autres, des paresthésies partie durables, partie fugaces ; 3 fois enfin, des sensations anormales (piqûres, tiraillements). Erb et Oppenheim (*Charite Annalen*, et *Deut. med. Zeit.*, 1889) ont attiré l'attention sur les *troubles vésicaux*, qui seraient plus fréquents dans la sclérose en plaques qu'on ne le croyait autrefois.

Voy. sur le même sujet : Kahleyss ; *Étude des fonctions vésicales et rectales dans les scléroses disséminées*, Tubingue, 1890.

[2] Westphal (*Arch. f. Psych. u. Nerv.*, IX, 2; anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 274) a publié un cas où la sclérose en plaques coexistait avec la lésion systématisée des cordons postérieurs.

Ces troubles sensitifs, déclare Freund (cité in *Traité des Maladies de la moelle* de Marie, pag. 119), siègent surtout aux extrémités (doigts ou orteils) ; ils auraient pour caractères d'être *légers, temporaires et changeants*, et n'ont été permanents que 6 fois, sur 33 malades étudiés à ce point de vue par l'auteur allemand.

[3] Zimal ; Thèse de Paris, 1873.

également atteints. Quelquefois, en soulevant un des membres par le bout, on entraîne la moitié inférieure du corps tout d'une pièce. Rarement, et seulement à la fin, la flexion prédomine sur l'extension.

La *marche* des sujets atteints de sclérose en plaques[1] reflète naturellement l'existence de ces troubles moteurs. Sans parler de la démarche sautillante des malades qui présentent un tremblement généralisé, on peut ranger sous trois chefs leurs modes de progression[2] :

1° *Démarche cérébelleuse*, *titubante* ou *ébrieuse*, analogue à celle des sujets atteints de lésions du cervelet. La progression est éminemment irrégulière ; les pas sont inégaux et les pieds se portent, sur un tracé, à des distances très variables de la ligne de direction.

2° *Démarche spasmodique*, absolument comparable à celle du tabes dorsal spasmodique ; les membres inférieurs sont presque accolés l'un à l'autre et les pieds, durant la progression, râclent fortement le sol par leur pointe.

3° *Démarche titubo-spasmodique*, la plus habituelle. Les pieds ont, d'une part, de la peine à quitter le sol et, d'autre part, s'écartent en festonnant de la ligne de direction.

Enfin, une véritable *paraplégie*, avec ou sans contractures peut rendre la progression tout à fait impossible.

Exceptionnellement, les membres supérieurs peuvent aussi être atteints ; ils restent alors appliqués le long du corps dans l'extension forcée. C'est un état paréso-spasmodique général, qui occupe même les antagonistes, et il est aussi difficile de fléchir les membres étendus que de les étendre quand ils sont fléchis. — Dans ce cas, le tremblement fait défaut (Vulpian).

Les réflexes sont habituellement exagérés, rarement abolis.

Le « phénomène du pied » peut être provoqué ; la trépidation épileptoïde est produite par diverses excitations : extension de l'orteil, faradisation, pincement de la peau, froid, chatouillement de la plante du pied, efforts même du malade. Le tremblement convulsif du membre s'étend quelquefois à tout le corps ; on l'arrête en fléchissant l'orteil subitement et avec force.

Cette épilepsie spinale est souvent ici tonique, tandis qu'elle est habituellement saltatoire dans les autres affections spinales.

[1] Gilles de la Tourette ; *Études cliniques et physiologiques sur la marche.* Thèse de Paris, 1886 ;
Blocq ; *Les troubles de la marche dans les maladies nerveuses*; in *Bibliothèque médicale Charcot-Debove*, 1892.

[2] Il est essentiel d'insister sur ces faits, car les phénomènes paréso-spasmodiques constituent, après le tremblement, le trouble le plus fréquent et le plus caractéristique de la sclérose en plaques.
Nous avons vu plus haut (pag. 594 et 599) qu'un bon nombre tout au moins des cas qui ont servi à édifier l'histoire du tabes dorsal spasmodique chez l'adulte appartenaient au domaine de la maladie que nous étudions.

Tout cela n'est, du reste, que la symptomatologie commune des lésions des cordons latéraux.

Ces phénomènes peuvent en imposer pour une myélite transverse ou une compression de la moelle, dont la sclérose en plaques se distingue par l'intégrité habituelle des sphincters.

Pitres[1] a publié un fait de sclérose en plaques simulant la sclérose latérale amyotrophique[2], et un autre simulant le tabes dorsal spasmodique (formes *atrophique* et *spasmodique*, qui doivent prendre place dans les anomalies de la maladie que nous étudions).

La sclérose en plaques est souvent traversée et plus souvent encore terminée par des *attaques apoplectiformes*. Ces attaques se présentent aussi dans la paralysie générale, et là on peut les rencontrer sous deux grandes formes : les attaques apoplectiformes et les attaques convulsives ou épileptiformes. La première forme a été seule observée jusqu'à présent dans la sclérose en plaques. On rencontre encore ces attaques dans certains cas d'hémiplégie ancienne, suite d'hémorrhagie ou de ramollissement avec dégénérescences secondaires.

Le caractère commun de toutes ces attaques est qu'elles ne correspondent à aucune lésion appréciable à l'autopsie. On ne trouve, quand le malade y succombe, aucun signe de la congestion qu'on avait supposée cliniquement. Cela peut s'expliquer par la fugacité de l'hyperémie.

Tout d'un coup, sans prodromes, l'attaque commence par l'obnubilation des facultés intellectuelles ou par un coma profond. Quelquefois des convulsions s'y joignent (épileptiformes), quelquefois pas (apoplectiformes). L'*hémiplégie*[3] se développe avec flaccidité et rarement avec contracture ; elle peut s'accompagner d'aphasie et de paralysie faciale directe ou alterne ; elle n'est jamais suivie de contractures secondaires. Ces symptômes peuvent s'apaiser rapidement ou conduire à la mort. Dans le premier cas, tout se dissipe promptement ; l'hémiplégie dure un peu plus, mais disparaît aussi sans laisser de traces.

Ces attaques laissent en général après elles une aggravation notable dans les symptômes de la maladie. Rarement on les observe plusieurs

[1] Pitres ; *Revue mensuelle*, 1876, pag. 12, — et 1877, pag. 902.

[2] Voy. la Thèse de L'Heritier de Chozelle ; *Sur le diagnostic différentiel de la sclérose en plaques et de la sclérose latérale amyotrophique* (Paris, 1883) ; — et le travail de Déjerine dans la *Revue de Médecine*, mars 1884.

[3] Un des chapitres les plus intéressants de la thèse de Babinski (1885) est consacré à l'étude de l'*hémiplégie dans la sclérose en plaques*.

Voy. aussi : Gilbert et Lion ; *Archives de Physiologie*, juillet 1887 ;

Bl. Edwards ; *Hémiplégie dans quelques affections nerveuses* ; Thèse de Paris, 1889 ;

Marie (pag. 113) l'a retrouvée 3 fois, sur 13 cas de sclérose en plaques où il a recherché son existence.

fois ; on les a cependant notées trois, quatre et jusqu'à sept fois dans le même cas.

Pendant ces crises, le pouls est toujours accéléré, et, fait important, la température s'élève rapidement. Dès les premières heures qui suivent l'invasion, elle peut atteindre 38°,5 ou 39°; après douze ou vingt-quatre heures, elle arrive à 40°. Si le malade doit guérir, elle décroît rapidement. Quand elle dépasse 40°, cela présage en général une terminaison fatale.

Ces modifications dans la température ont été étudiées par Westphal dans les attaques de la paralysie générale, et retrouvées par Charcot dans celles de la sclérose en plaques et dans celles qui sont consécutives à l'hémorrhagie ou au ramollissement. Ce symptôme a même une grande valeur diagnostique.

Dans l'apoplexie vraie, se rattachant par exemple à l'hémorrhagie cérébrale, la température s'abaisse quelques instants après l'attaque et reste pendant vingt-quatre heures au-dessous du taux normal, même quand il y a de fortes convulsions ; ici, au contraire, elle s'élève dès le début et monte constamment [1].

Tels sont les symptômes principaux de la maladie, considérés isolément; Charcot a résumé cette symptomatologie dans le tableau suivant[2] :

- I. Symptômes spinaux.
  - positifs
    - A. *Tremblement* dans les *mouvements volontaires*, général ou partiel (membres supérieurs, tête, etc.).
    - B. *Titubation.*
    - C. *Parésie* des membres (spasmodique).
    - D. *Contracture* .... { *exagération des réflexes.* / *trépidation spinale.* }
  - négatifs
    - A. Absence de troubles de la sensibilité (ou peu accentués).
    - B. Troubles vésicaux peu accentués ou nuls.
- II. Symptômes céphaliques.
  - A. *Dysarthrie* particulière......... { *lenteur* de la parole. / *scansion* des mots. }
  - B. *Nystagmus:* regard vague.
  - C. *Vertiges* par accès. Myosis spasmodique.
  - D. *Amblyopie transitoire;* atrophie blanche de la papille.
  - E. *Diplopie* (paralysies associées des muscles de l'œil).
  - F. *Affaiblissement intellectuel* (facies hébété).
  - G. *Attaques* apoplectiformes, épileptiformes, congestions.
  - H. *Troubles de la déglutition.*
- III. Symptômes anormaux.
  - A. Troubles trophiques .... { amyotrophies. / eschares. }
  - B. Symptômes tabétiques .... { douleurs fulgurantes. / signe de Romberg. / plaques d'anesthésie. / parésie vésicale ou anale. / crises gastriques. }

Rémission fréquente des symptômes.

Il faut voir maintenant comment ces symptômes se groupent, étudier la Marche de la maladie.

[1] Voir la Thèse de Giraudeau (Paris, 1884) : *Sur les accidents vertigineux et apoplectiformes dans le cours des maladies de la moelle épinière.*

[2] Notes recueillies à la Salpêtrière, en 1891.

Charcot distingue trois périodes : la première s'étend du début au moment où les contractures permanentes confinent le malade au lit ; la deuxième commence à ce moment et dure tant que la nutrition générale ne souffre pas; la troisième est la période terminale.

Première période. — Quelquefois les symptômes céphaliques commencent : vertiges habituels, diplopie transitoire; puis embarras de la parole et nystagmus.

Le mode d'invasion par les phénomènes spinaux est peut-être plus fréquent; c'est une parésie qui progresse graduellement avec des rémissions et des intermissions, puis bientôt s'ajoute le tremblement caractéristique.

Le début subit est assez rare; dans ce cas, le sujet a un vertige et de la diplopie tout d'un coup ; en quelques jours, la parésie et le tremblement s'y joignent, et la maladie se trouve presque immédiatement constituée en entier.

Quelquefois encore le début a lieu, comme dans un cas de Vulpian[1], par une attaque apoplectiforme précédée pendant quelques jours de vertiges, de céphalalgie, et suivie d'hémiplégie temporaire.

Enfin, le début peut encore avoir lieu par des crises gastriques, avec vomissements ou même lipothymies. Ces phénomènes cèdent ensuite la place aux symptômes habituels de la maladie ; ils peuvent reparaître, du reste, à diverses périodes ultérieures.

Deuxième période. — Les phénomènes ordinaires se sont développés tels que nous les avons décrits. Deux, quatre, six ans après le début, la contracture s'établit.

Troisième période. — Cette période est marquée par l'affaiblissement graduel des fonctions organiques. L'inappétence devient habituelle, la diarrhée fréquente, l'amaigrissement progressif. L'obnubilation de l'intelligence va jusqu'à la démence; l'embarras de la parole est porté à son comble et aboutit à un grognement inintelligible.

Puis les sphincters se paralysent, la muqueuse vésicale s'enflamme et s'ulcère. Alors surviennent les eschares avec toutes leurs conséquences: les fusées purulentes, l'intoxication purulente ou putride, etc. La mort arrive souvent de cette manière.

La terminaison fatale est encore due à une maladie intercurrente : pneumonie, phtisie caséeuse, dysenterie, etc. — D'autre part, une myélite ascendante aiguë vient quelquefois mettre fin à l'évolution morbide (Babinski).

La paralysie bulbaire peut même se développer rapidement[2] et tuer

[1] VULPIAN; *Société médicale des Hôpitaux*, 1869.

[2] Nous avons observé en 1891, dans le service de BRISSAUD, un sujet atteint de sclérose en plaques, qui présentait, en même temps que les symptômes classiques de l'affection, des crises bulbaires d'*angor pectoris* avec pouls lent permanent. PERRET (*Cliniques*, 1887) a vu le syndrome de la paralysie labio-glosso-laryngée survenir brusquement et disparaître en quelques jours.

le malade, quelquefois avant la troisième période. La déglutition s'embarrasse d'une manière d'abord transitoire, puis permanente ; les accès de dyspnée arrivent ensuite par moments, le pouls se ralentit, et la mort survient dans un dernier accès. Dans ces cas, on trouve des plaques de sclérose sur le plancher du quatrième ventricule, enveloppant les noyaux d'origine des nerfs bulbaires.

Marie distingue, au point de vue de sa marche, quatre types à la maladie :

A. *Marche chronique progressive*, dans laquelle les symptômes s'aggravent peu à peu, d'une façon assez lente, mais constante ; cette forme est loin d'être aussi fréquente que pourraient le faire croire certaines descriptions.

B. *Marche chronique à aggravations brusques.* — C'est dans cette forme que l'on voit se produire certains symptômes tels que : apoplexie, hémorrhagies, troubles visuels subits, etc.

C. *Marche chronique rémittente.*— Les symptômes ne progressent ici que d'une façon très lente, si même ils progressent, et restent *stationnaires* pendant de longues périodes, pour éprouver ensuite de légères exacerbations.

D. *Amélioration permanente et même guérison.* — Ces faits sont relativement fréquents ; la maladie peut non seulement s'arrêter, mais encore rétrocéder, au point d'aboutir à une véritable guérison.

Suivant la prédominance des symptômes encéphaliques ou médullaires, Charcot a décrit trois FORMES à la maladie : cérébrale, spinale et cérébro-spinale ; la *forme cérébrale* est rare, la *forme spinale* est plus fréquente, et la *forme cérébro-spinale* est encore la plus habituelle.

Enfin il faut bien savoir qu'à côté des cas complets que nous avons pris nécessairement pour types de description, et qui sont les plus rares, il y a des *cas frustes*, qui ne sont plus marqués que par un petit nombre des symptômes décrits.

« Il n'est pas en effet, dit Charcot, si je puis ainsi parler, une seule des pièces de l'appareil symptomatique en question qui ne puisse parfois faire défaut. Ainsi, pour ne citer qu'un exemple, le tableau clinique de la sclérose en plaques se trouve dans certains cas réduit, à peu de chose près, à la seule contracture des membres inférieurs, avec ou sans rigidité concomitante des membres supérieurs. En pareil cas, la coexistence actuelle ou passée de quelqu'un des symptômes dits céphaliques, tels que nystagmus, diplopie, embarras particulier de la parole, vertiges, attaques apoplectiformes, troubles spéciaux de l'intelligence, cette coexistence, dis-je, fournirait cependant un document d'une portée en quelque sorte décisive. »

Charcot a publié, des premiers, un beau cas de sclérose en plaques

fruste en 1878[1]. Depuis lors, Barbaud[2] et Bouicli[3] ont consacré leurs Thèses inaugurales à cette forme de la maladie; en 1885, de Fleury[4] en a publié une nouvelle observation prise chez Pitres; Babinski a insisté sur ces formes frustes dans son importante Thèse.

Charcot est enfin revenu à maintes reprises sur ce sujet. Il distingue[5] :

1° Des *formes frustes par effacement*, dans lesquelles un ou plusieurs symptômes, autrefois existants, ont rétrocédé à un moment donné;

2° Des *formes abortives* ou *frustes primitives*, où la symptomatologie a toujours été incomplète et dans lesquelles un symptôme important, le tremblement par exemple, ne s'est jamais manifesté;

3° Des *formes frustes par intervention de phénomènes insolites* (hémiplégie, symptômes tabétiques ou amyotrophiques).

Ces divers cas établissent bien aujourd'hui que, dans la sclérose en plaques, il y a un premier grand type clinique, que l'on pourrait appeler la maladie de Charcot, et qui répond à la description classique ci-dessus; mais qu'en outre il y a aussi une série de faits dans lesquels le mode de distribution de ces mêmes plaques scléreuses étant différent dans l'axe cérébro-spinal, la symptomatologie varie aussi beaucoup suivant cette distribution même; c'est ainsi que l'on peut voir la sclérose en plaques se traduire, suivant la prédominance de tels ou tels phénomènes, par le syndrome de la sclérose latérale amyotrophique, du tabes dorsal spasmodique, de la myélite transverse, etc.

Le diagnostic se fera alors uniquement par ce fait qu'on voit coexister, chez le même sujet, des symptômes correspondant à plusieurs systèmes de la moelle, à des points divers et séparés de l'axe cérébro-spinal. — Nous n'insisterons pas, d'ailleurs, sur le diagnostic de ces formes frustes, dans lesquelles la sclérose en plaques peut ne se révéler que par un petit nombre ou même un seul de ses symptômes habituels; nous avons, sinon résolu à fond, tout au moins posé le problème, à propos de l'étude de chacun des symptômes.

Charcot engage, pour démasquer les formes frustes de la sclérose multiloculaire, à interroger les trois facteurs suivants :

1° Les *anamnestiques* : l'existence antérieure de vertiges, d'ictus apoplectiques, de cécité passagère, de tremblement...

2° Les *signes concomitants*, que l'on constate souvent sous forme d'embarras de la parole, de diplopie, de nystagmus...

[1] CHARCOT; *Diagnostic des formes frustes de la sclérose en plaques*; in *Gazette médicale de Paris*, 8 janvier 1878, — et *Progrès médical*, 1879, n° 6.

[2] BARBAUD; Thèse de Paris, 1883.

[3] BOUICLI; *Anomalies et formes frustes de la sclérose en plaques*; Thèse de Paris, 1883; — et *Archives de Neurologie*, 1883, V, pag. 51.

[4] DE FLEURY; *Revue de Médecine*, 1885, n° 2.

[5] CHARCOT; *Clinique des Maladies du Système nerveux*, 1892, pag. 399, tom. I.

3° *L'évolution*, avec ses rémissions et ses rétrocessions si particulières.

Oppenheim insiste tout spécialement, en vue du diagnostic, sur les signes que voici :

1° La *mobilité des symptômes*;

2° Les *attaques apoplectiformes* et les *grands vertiges*;

3° La recherche de *lésions du fond de l'œil* (en l'absence même de troubles fonctionnels du côté de la vue).

Le Diagnostic de la forme complète devra être fait tout d'abord avec les *tumeurs cérébrales*. La sclérose en plaques se rapproche de ces dernières par la démarche ébrieuse, les vertiges, le nystagmus, les poussées apoplectiformes ou épileptiformes, la présence d'une névrite optique. Elle en diffère par l'absence de vomissements, de céphalée. d'étranglement papillaire (*staungs-papille*); d'autre part, la dysarthrie et le tremblement rentrent beaucoup plus dans le domaine de la sclérose en plaques.

L'*hystérie* peut simuler de toutes pièces la symptomatologie de la sclérose en plaques[1], et le diagnostic ne peut, dès lors, être fait que par la constatation des « stigmates » de la névrose. Encore faut-il avoir présente à l'esprit la *superposition fréquente des deux maladies*[2]. Marie tient le plus grand compte, dans les cas douteux, de l'exagération vraiment spasmodique des réflexes tendineux qui caractériserait davantage la lésion organique des centres nerveux. Les modifications de la papille seraient également en faveur de la sclérose en plaques, tandis que les anesthésies, le rétrécissement concentrique du champ visuel, appartiendraient plutôt à la névrose.

D'autre part, le tremblement hystérique cesse rarement, au repos, d'une façon complète; les oscillations sont, en outre, généralement plus rapides que dans la sclérose en plaques.

[1] Souques; Thèse de Paris, 1891 ;
Michel et Thiercelin; *Médecine moderne*, 11 novembre 1891 ;
On doit rapporter à l'hystérie les cas dans lesquels, à l'autopsie de sujets ayant présenté tous les symptômes de la sclérose en plaques, on n'a trouvé aucune lésion du côté des centres nerveux.

[2] Voy. Charcot; *Progrès médical*, 1889.
Nous avons tout récemment publié (*Nouveau Montpellier médical*, tom. I. 1892, — et Thèse de Guibert, 1892) un cas d'association hystéro-organique de cet ordre, dans lequel le diagnostic a été confirmé par l'autopsie.
La malade, qui offrait les symptômes classiques de la sclérose en plaques, fut prise, à la suite d'une émotion, de crises d'hystérie avec anesthésie et contractures. Il fut alors noté l'existence de zones hystérogènes, d'un rétrécissement du champ visuel et l'abolition du réflexe pharyngien. La malade ayant succombé à la suite d'accidents bulbaires, on trouva, à l'autopsie, de nombreux foyers de sclérose dans la moelle et dans la région bulbo-protubérantielle.

Nous nous occuperons, dans les chapitres qui vont suivre, du diagnostic de la sclérose en plaques avec la *maladie de Friedreich* et la *paralysie générale*.

La Durée moyenne est de six à dix ans, le minimum étant d'un an et le maximum observé de vingt-huit.

Au point de vue de la Physiologie pathologique, chaque symptôme est en rapport avec le siège des plaques, d'après les principes de localisation spinale déjà énoncés plusieurs fois.

Quant au *tremblement*, Charcot se demande s'il n'est pas dû à la persistance du cylindre-axe au milieu des plaques de sclérose : la transmission des impulsions volontaires serait ainsi gênée, comme saccadée, à travers la plaque, et de là naîtrait le tremblement.

« Comparant, en effet, dit Marie, les fibres nerveuses à des fils électriques, leur gaîne de myéline à l'enveloppe isolante de ceux-ci, et l'influx nerveux à un courant, on est tout naturellement amené à penser que, par suite de la destruction des gaînes, les fibres ne sont plus suffisamment « isolées », et qu'ainsi il se produit les « fuites du courant », qui physiologiquement se traduisent par le tremblement. — Je dois cependant ajouter que, bien que généralement admise, cette pathogénie du tremblement n'est pas reconnue par tous les auteurs. Quelques-uns l'attribuent à l'existence de plaques au niveau des couches optiques[1]. Pour d'autres, enfin, ce phénomène tiendrait purement et simplement à l'exagération de la réflectivité médullaire. »

La persistance des cylindres-axes permet également d'expliquer le caractère transitoire de certains troubles de la sclérose en plaques. C'est grâce à elle que l'on peut assister à la régression de divers symptômes, l'amaurose, par exemple, qui n'est jamais définitive[2]; on lui doit, enfin, les rémissions que l'on observe si fréquemment, et même les quelques cas connus de guérison complète. Charcot admet, dans ce dernier cas, une restauration totale des tubes nerveux, dont le cylindre-axe, demeuré intact, s'entoure à nouveau d'une gaîne de myéline.

L'Étiologie est encore très obscure.

Les hommes semblent moins souvent atteints que les femmes. C'est une maladie de la jeunesse ou de la première moitié de l'âge adulte. Le début a lieu le plus souvent de 20 à 30 ans. La limite inférieure

[1] Voy. Stephan ; *Arch. f. Psych. und Nerv.*, 1886 et 1887.

[2] La paraplégie peut également s'atténuer et disparaître ; on a pu ainsi voir des malades devenir plusieurs fois paraplégiques, au cours de poussées successives et guérir dans leurs intervalles. Quelquefois même, il est possible de faire un diagnostic rétrospectif de sclérose en plaques au seul énoncé d'une évolution de cet ordre.

(rarement atteinte) est de 7 ans[1] et la limite supérieure est de 40[2].

Dans un cas de Duchenne, l'hérédité paraît jouer un certain rôle ; il en est de même dans un cas récent de Leuch[3].

La grossesse semblerait également prédisposer, d'après Eichhorst.

L'influence des *maladies aiguës* a été notée dans quelques observations. Ebstein a vu l'affection débuter dans la convalescence d'une fièvre typhoïde[4]; Charcot l'a vue commencer après le choléra et présenter une poussée nouvelle à la suite d'une fièvre typhoïde ; dans un autre cas de Charcot, elle avait débuté après une variole. En 1879, Kahler et Pick[5] insistaient déjà sur la fréquence de la sclérose en plaques à la suite des maladies aiguës.

Marie[6] s'est constitué, dans une série de travaux, le défenseur de cette théorie infectieuse de la sclérose en plaques ; il a su dégager et mettre en relief les rapports qui unissent la sclérose en plaques et les maladies aiguës. Les symptômes de la sclérose disséminée des centres nerveux apparaissent soit au cours, soit pendant la convalescence, ou à la suite des infections.

« Dans quelques cas, ces symptômes s'amendent et peuvent disparaître complètement, le processus n'a pas évolué jusqu'à la phase scléreuse et s'est éteint sur place. Dans les autres cas, les symptômes, d'abord peu prononcés, augmentent soit d'une façon progressive soit par à coups, et, en un laps de temps plus ou moins rapide, tout l'aspect clinique de la sclérose en plaques se trouve constitué » (Marie).

Les maladies infectieuses les plus aptes à la provoquer sont: la fièvre

[1] Pollak *(Deut. Arch. f. kl. Med.;* anal. in *Centralbl. f. Nerv.*, II, pag. 537) a publié une observation dans laquelle la maladie aurait commencé pendant la vie intra-utérine.

Marie a bien étudié (*Revue de Médecine*, juillet 1883) la sclérose en plaques chez les enfants ; il en a rapporté 13 cas et a conclu que cette maladie existe dans l'enfance proprement dite, qu'elle est même d'une fréquence relative vers l'âge de 3 ou 4 ans, et que ses manifestations cliniques sont tout à fait analogues à celles qui s'observent chez l'adulte.

Plus récemment, Moncorvo *(Revue des Sciences médicales*, 1888, XXXII, pag. 187), Unger (1887) et Nolda *(Corr. bl. f. schweiz. Aerz.*, 1 mars 1891, n° 5, pag. 136) ont signalé des faits de même ordre, et Mensi (*Riforma medica*, 24 novembre 1892, pag. 531) vient, à l'occasion d'un fait, de publier une revue sur la question ; il a pu réunir 26 cas.

Par contre, Jaccoud (*Leçons cliniques*, 1886, pag. 298) émet sur ce point de prudentes réserves.

[2] Strumpell *(Pathologie interne)* a cependant observé la sclérose en plaques, dans un cas suivi d'autopsie, chez un homme de 60 ans, et, d'autre part, chez un enfant de 6 ans.

[3] Leuch ; *Corr. bl. f. schweiz. Aerz.*, 15 janvier 1890, n° 2, pag. 43.

[4] Bouveret *(Lyon médical*, 1882) a observé, au cours d'une fièvre typhoïde, un tremblement qui rappelait celui de la sclérose en plaques.

[5] Kahler et Pick ; *Prag. Viert.*, 1879.

[6] Marie : *Progrès médical*, 1884, n[os] 15, 16, 18 et 19 ; — et *Leçons sur les Maladies de la moelle,* 1892, pag. 140.

typhoïde (11 cas sur 25, dans la statistique de Marie), la pneumonie[1], le paludisme, les fièvres éruptives; au second plan on doit placer la diphtérie, la coqueluche, l'érysipèle, la dysenterie (Marie), le choléra, le rhumatisme aigu (Charcot), le paludisme (Torti, Angelini).

Un malade que nous avons vu dans le service de Brissaud avait eu la syphilis et dix pneumonies; l'influence de la syphilis a déjà été signalée par Buss[2].

«Il est certain, déclare Marie (pag. 141 de son Traité), que, lorsque les phénomènes nerveux ne se montrent que quelques mois après la maladie infectieuse, les relations existant entre l'une et l'autre sont loin d'être évidentes. S'il ne s'agissait que de trois ou quatre faits dans lesquels ce rapport eût été observé, on serait en droit d'invoquer une coïncidence qui expliquerait jusqu'à un certain point la fréquence des maladies infectieuses et la rareté relative de la sclérose en plaques. Mais, quand on considère le nombre des faits de ce genre publiés par les différents auteurs, quand on les rapproche de ceux dans lesquels l'affection du système nerveux s'est montrée au cours de la maladie infectieuse ou dans sa convalescence, il devient impossible, à mon avis, de nier qu'il s'agisse là d'une relation de cause à effet.»

Partant de ces faits, Marie rapproche la nature vasculaire de la sclérose en plaques, dont nous avons parlé plus haut (pag. 499), de la propriété qu'ont les maladies infectieuses de déterminer, par elles-mêmes ou par l'intermédiaire d'une infection combinée, des artérites disséminées. Et il conclut que la sclérose en plaques n'est plus une maladie du système nerveux (dans le sens théorique du mot maladie), que c'est «la localisation médullo-encéphalique de la détermination vasculaire de maladies générales diverses qui semblent constamment de nature infectieuse».

On nous permettra de faire remarquer que nous avons toujours admis[3] ainsi, comme des localisations de maladies générales, les divers complexus symptomatiques que l'on appelle ordinairement des maladies. Seulement la conception est trop étroite si on ne veut attribuer qu'aux maladies infectieuses le pouvoir de se localiser ainsi. Les diathèses peuvent en faire autant, la syphilis et l'arthritisme notamment; elles jouent dans bien des cas, en tant que causes prédisposantes tout au moins, un rôle considérable dont il faut tenir le plus grand compte.

On a encore accusé les intoxications[4], l'action prolongée du froid humide, le surmenage, les excès, le traumatisme et les causes morales, comme les chagrins prolongés, les situations fausses, etc.

[1] Bordoni; *Riforma medica*, 7 décembre 1891.

[2] Buss; *Berl. kl. Woch.*, 1887, XXIV, pag. 49.

[3] Voir en particulier ce que nous disons dans nos généralités sur les maladies de la moelle (pag. 446), et plus loin, en tête de notre sixième partie.

[4] Becker; *Deut. med. Woch.*, juin-juillet 1889 (oxyde de carbone).

Le PRONOSTIC est jusqu'ici des plus sombres. Peut-être plus tard, quand on connaîtra mieux la maladie, la terminaison fatale deviendra-t-elle moins inévitable.

« Dans ces dernières années, dit Vulpian [1], les auteurs anglais ont cité des exemples de sclérose en plaques considérablement amendés, presque guéris, la maladie *durant depuis longtemps*, et une thérapeutique assez active (nitrate d'argent, cautérisation ponctuée) ayant été employée. M. Charcot faisant allusion à ces faits dans son cours de cet hiver, à la Salpêtrière, en citait plusieurs semblables [2]. »

Il faut encore tenir grand compte, dans l'appréciation pronostique concernant un cas donné, des *rémissions*, quelquefois très prolongées, qui ont été signalées par tous les auteurs dans l'évolution de la maladie, et cela indépendamment de toute intervention thérapeutique.

La guérison complète est exceptionnelle dans la sclérose en plaques. les guérisons relatives sont plus fréquentes, et il n'est pas rare de voir un cas type se transformer en cas fruste.

Pour le TRAITEMENT, le chlorure d'or et le phosphure de zinc paraissent avoir fait plus de mal que de bien. La strychnine a quelquefois fait cesser le tremblement, mais temporairement. De même, le nitrate d'argent peut avoir une influence heureuse mais transitoire. Une contre-indication formelle de ce médicament serait l'épilepsie spinale et les contractures; le nitrate d'argent les exaspérerait. — Charcot engage, en outre, à éviter l'emploi des douches, de la suspension, du massage, des stimulants en un mot. « Le dossier thérapeutique de la sclérose en plaques, conclut-il [3], consiste surtout dans le relevé des moyens à ne pas mettre en usage ».

L'hydrothérapie a donné quelquefois de bons résultats.

L'arsenic, la belladone, le seigle ergoté, le bromure de potassium, la vératrine (2 à 3 centigr. par jour), la physostigmine, ont été administrés, mais ne paraissent pas avoir produit grand effet. Il en est de même de la faradisation et des courants continus.

Hammond préconise l'administration simultanée du chlorure de baryum et de la jusquiame ; le premier à la dose de 0gr,05 trois fois par jour ; l'autre, sous forme de teinture, aux doses de 1 à 2 gram. le matin, à midi et dans la soirée. « Il faut avoir soin que la teinture de jusquiame soit préparée avec la plante fraîche. Telle qu'on la vend dans les pharmacies, elle est souvent inefficace.

« A l'aide de ces deux seuls remèdes, continue-t-il, le tremblement est

[1] VULPIAN ; *Clinique de la Charité*, 666.

[2] Voy. sur la curabilité de la sclérose en plaques : CATSARAS ; *Archives de Neurologie*, 1885.
Il faut toutefois être très réservé dans l'appréciation de ces faits, et songer toujours à la simulation possible de la sclérose en plaques par l'hystérie.

[3] Notes recueillies à la Salpêtrière en 1892.

souvent notablement diminué, et la paralysie, comme d'autres troubles moteurs sensitifs, est manifestement amendée.»

D'après le même auteur, l'électricité constitue aussi dans certains cas un auxiliaire puissant. «Le courant primitif, composé de quinze éléments de la pile de Smee, doit traverser le cerveau dans le sens antéro-postérieur et latéral, et il faut agir aussi sur le nerf sympathique à l'aide d'un courant d'une intensité semblable. Il convient aussi de soumettre les muscles agités de tremblement à l'influence du courant primitif de faible tension. Je ne sais pas si le sens d'un courant a quelque influence, mais il importe qu'il ne soit pas assez intense pour provoquer une vive souffrance. Contre la paralysie, on peut recommander un courant d'induction de moyenne intensité qui peut être également employé avec avantage dans le cas où les contractures viennent à se développer.

«Si la santé générale a matériellement souffert, on peut administrer avec avantage l'huile de foie de morue, le fer et la strychnine.»

Nous prescrivons pour notre part, dans la sclérose en plaques, un traitement analogue à celui que nous avons indiqué pour le cas de myélite diffuse (pag. 751), en y joignant l'emploi de la *solanine* [1], qui paraît, à la dose de 0,10 à 0,20 centigr. par jour, avoir une action élective sur le tremblement.

CHAPITRE II.

MALADIE DE FRIEDREICH [2].

La maladie de Friedreich, encore appelée *ataxie héréditaire* (Friedreich), *ataxie familiale* (Féré), *sclérose combinée* (Kahler et Pick), a

[1] Voy. le travail que nous avons publié avec SARDA sur ce sujet, in *Progrès médical*, 1888, pag. 1, — et *Clinique médicale*, 1891, pag. 673 ;
Voy. encore SARDA ; *Progrès médical*, mai 1888.

[2] On pourra s'étonner de voir figurer la maladie de Friedreich dans le groupe des maladies diffuses cérébro-spinales ; il n'a jamais été, en effet, constaté de lésions cérébrales dans cette affection. Il semblerait que nous eussions dû en donner la description à l'article des lésions systématisées, puisque, nous le verrons, les altérations siègent en des régions bien définies de la moelle. Cependant, la maladie en question participant aux symptômes du tabes et de la sclérose en plaques, il était difficile de la décrire sans avoir préalablement détaillé le tableau clinique des deux types fondamentaux dont elle constitue en quelque sorte l'hybride symptomatique.

« Le sujet atteint de maladie de Friedreich, déclare CHARCOT, appartient par sa tête à la sclérose en plaques, et par les parties inférieures de son corps au tabes ».

Consulter sur l'ensemble de la maladie :

FRIEDREICH ; *Virchow's Archiv.*, 1863 et 1876 ; — *Arch. f. Psych.*, 1876 ;

BROUSSE ; *De l'ataxie héréditaire (Maladie de Friedreich).* Thèse de Montpellier, 1882 ;

reçu de Brousse, en 1882, le nom qu'elle porte aujourd'hui et qui exprime, sans nullement préjuger la nature de l'affection, le rôle important joué dans cette question de nosographie, par le professeur d'Heidelberg.

La maladie de Friedreich est, en effet, de description récente. Jusqu'en 1861, elle était confondue, soit avec le tabes que Duchenne venait de créer, soit avec la sclérose en plaques ou la sclérose encéphalique.

En 1861, au Congrès de Spire, puis en 1863 dans les *Archives de Virchow*, Friedreich fonde sur six observations, réparties en deux familles, sa première description de la maladie qui va nous occuper et dont il souligne d'emblée, avec une rare perfection, la caractéristique clinique.

«Il existe, dit-il, une dégénérescence inflammatoire chronique de la moelle épinière, aboutissant à l'atrophie, paraissant se développer de préférence à l'époque de la puberté sous l'influence d'une disposition héréditaire, se circonscrivant presque exclusivement aux cordons postérieurs, débutant dans la région lombaire de la moelle, se propageant à partir de là, en suivant une marche à la fois ascendante et descendante, se limitant supérieurement dans la moelle allongée, après avoir envahi les noyaux d'origine et le tronc des nerfs hypoglosses.

»Cette affection est caractérisée cliniquement par un trouble dans l'association et dans l'harmonie des mouvements, affectant une marche lentement progressive, s'étendant de la moitié inférieure du corps à la moitié supérieure et compromettant constamment en dernier lieu les organes de la parole. Pendant que les symptômes se dessinent, la sensibilité générale, les divers sens et les fonctions cérébrales ne sont nullement altérés. Les sphincters ne sont point troublés et les fonctions nutri-

Charcot; *Progrès médical*, 29 avril 1884 et 4 juin 1887; — *Leçons du Mardi*, 1887-88;
Raymond; art. *Tabes* in *Dictionnaire encyclopédique*;
Cuche; Thèse de Lyon, 1887;
Joffroy; *Bulletin médical*, 26 février 1888;
Soca; *Étude clinique sur la maladie de Friedreich*. Thèse de Paris, 1888;
Griffith; *Am. Journ. of the med Sc.*, octobre 1888;
Gilles de la Tourette, Blocq et Huet; *Nouvelle Iconographie*, 1888;
Clarke; *Lancet*, 23 mars 1889;
Ladame; Revue générale in *Revue médicale de la Suisse romande*, décembre 1889, IX, pag. 776;
Erb; *Berl. kl. Woch.*, 13 octobre 1890;
Mendel; *Berl. kl. Woch.*, 24 novembre 1890;
Achard; *Gazette des Hôpitaux*, 7 octobre 1890;
Marie; *Leçons sur les Maladies de la moelle*, 1892;
Sanger Brown; *Brain*, 1892, XL, pag. 250. — Cette dernière monographie, étayée sur un nombre important d'observations (21 cas), est en contradiction, sur bien des points, avec l'opinion de la plupart des neuropathologistes. Les divergences sont tellement accentuées que plusieurs auteurs (Ormerod, Bernhardt) considèrent les faits observés par Brown comme constituant un type nouveau de maladie nerveuse héréditaire, distincte de la maladie de Friedreich, mais appartenant à une même série morbide caractérisée par un défaut de développement des centres nerveux.

tives s'exécutent normalement. Comme symptômes moins constants, il faut citer les déviations de la colonne vertébrale, les sensations vertigineuses et le nystagmus. Au point de vue clinique, la maladie dont il s'agit peut être définie une paralysie chronique et progressive de la faculté de combiner les mouvements ; au point de vue de l'anatomie pathologique, c'est une dégénérescence atrophique et chronique des cordons postérieurs de la moelle».

La connaissance du tabes était d'origine encore trop récente pour que Friedreich pût échapper à la tentation d'annexer à l'ataxie le syndrome qu'il venait de découvrir, et de saper ainsi, en quelque manière, l'œuvre magistrale du médecin français. Il conteste dès lors l'existence d'une entité morbide répondant à la description de Duchenne, classe ses six observations dans le groupe nosologique des «ataxies», en fait une variété du «*syndrome clinique*» révélé par le médecin de Boulogne, et désigne la forme du tabes qu'il vient de créer du nom d'*ataxie héréditaire*.

Cette première publication de Friedreich demeure sans écho et tombe bien vite dans l'oubli. En 1876, le savant allemand reprend la question dans deux mémoires successifs, comprenant cinq nouvelles observations. La réalité saisissante des descriptions de Duchenne s'est puissamment affirmée ; elle ne laisse de place à aucun doute, et Friedreich reconnaît qu'au point de vue clinique l'ataxie héréditaire ne fait point partie du tabes. D'autre part, une autopsie vient de révéler au clinicien d'Heidelberg des différences considérables avec la lésion du tabes commun : l'entité nouvelle, concluent Friedreich et Schultze, est anatomiquement caractérisée par l'atrophie des parties postérieures de la moelle (cordons postérieurs et parties postérieures des cordons latéraux).

Nettement isolée du tabes et bien définie au point de vue anatomo-clinique, l'ataxie héréditaire (elle continue à porter ce nom) acquiert dès lors droit de cité en pathologie et fait l'objet, en Allemagne surtout, de nombreuses publications.

Elle ne pénètre en France qu'au bout de plusieurs années. En 1882, notre collègue Brousse, dans une thèse dont les conclusions persistent à peu près intactes à l'heure actuelle, consacre l'autonomie de l'affection, la distingue soigneusement du tabes et lui donne le nom de Maladie de Friedreich.

Dès ce moment, l'attention des cliniciens français se porte sur cette question. Charcot, qui considérait tout d'abord l'ataxie héréditaire comme une variété de la sclérose en plaques et attribuait ses symptômes spéciaux à la présence de plaques scléreuses au niveau des cordons postérieurs, la sépare, en 1884, de cette maladie et, dans une leçon restée classique, la caractérise comme il suit :

« Nosographiquement, il paraît exister une maladie du système nerveux dont on connaît peu d'observations ; cette maladie, au point de

vue symptomatique, se rapproche d'un côté de l'ataxie locomotrice et de l'autre côté de la sclérose en plaques, mais ce n'est ni l'une ni l'autre, et, dans l'immense majorité des cas, on doit pouvoir la reconnaître. »

Les recherches anatomiques et cliniques se multiplient par la suite. Nous avons énuméré, en tête de ce chapitre, les principaux travaux d'ensemble ; nous signalerons, au cours de cet exposé, d'importants travaux se rapportant à des points de détail.

Une mention spéciale doit être faite pour la Thèse de Soca (1888), qui constitue l'œuvre d'ensemble la plus complète, et à laquelle, pour la partie clinique tout au moins, nous ferons de nombreux emprunts.

Symptômes. — Ladame définit la maladie de Friedreich, au point de vue symptomatique : « une incoordination lente et progressive des quatre membres, datant de l'enfance et attaquant plusieurs personnes de la même famille, commençant par les jambes et envahissant le tronc et les bras, finalement la langue, le larynx et les yeux ; n'amenant pas de troubles sensitifs, ni d'anomalies oculo-pupillaires, ni de douleurs fulgurantes, ni de paralysie des sphincters. »

Les *troubles moteurs* sont donc prédominants dans cette affection.

Parmi ces troubles moteurs, les uns se manifestent au cours des *mouvements volontaires*, les autres au *repos*.

Ce qui domine du côté des mouvements volontaires, c'est leur *incoordination* et leur *incertitude*.

La *démarche* des malades est particulièrement caractéristique ; à la fois convulsive et titubante, elle a reçu de Charcot le nom de *démarche tabélo-cérébelleuse*[1] : le sujet en marche « fauche » et « talonne » comme dans le tabes ; en même temps, il s'écarte de la ligne droite comme dans les maladies du cervelet. « Le sujet s'avance, la tête penchée en avant, les yeux fixés obstinément à terre, les bras écartés du tronc. Les pieds se détachent du sol avec brusquerie, sont projetés en avant et en dehors, et retombent à l'appui en talonnant. En même temps, on voit le malade osciller parfois, exécuter plus rapidement un ou deux pas de côté, comme s'il était poussé ; ses jambes semblent s'embarrasser alors l'une dans l'autre ; puis, il reprend la ligne droite, mais pour la quitter de nouveau ; et ainsi de suite, plus ou moins fréquemment » (Blocq).

Debout, les yeux ouverts, le sujet se tient les jambes écartées, dans une attitude légèrement oscillante ; à tout instant, il est obligé de modifier sa position pour rétablir son équilibre. Les oscillations s'exagèrent

[1] Gilles de la Tourette ; *Études cliniques et physiologiques sur la marche.* Thèse de Paris, 1886 ;
Blocq ; *Les troubles de la marche dans les maladies nerveuses*, in *Bibliothèque médicale Charcot-Debove*, 1892.

lorsqu'on lui fait rapprocher ses deux pieds. Cette impossibilité de se maintenir en équilibre dans une situation donnée, en l'absence de point d'appui, a reçu de Friedreich le nom d'*ataxie statique*. — Les yeux fermés, le malade tombe fréquemment ; Soca a noté le signe de Romberg 37 fois sur 57 observations.

Enfin, dans les mouvements qu'il exécute étant couché, le sujet présente une incoordination indépendante de toute paralysie, et absolument comparable à celle du tabes.

Les *membres supérieurs* ne sont ordinairement frappés qu'après les membres inférieurs, mais ils sont constamment atteints ; dans de rares circonstances, on a vu la maladie débuter par les extrémités supérieures (Brown). Au début, les actes délicats (écrire, enfiler une aiguille, se boutonner, ramasser une épingle) sont seuls troublés. Une fois la maladie constituée, ils acquièrent une intensité égale aux désordres des membres inférieurs. Voici, d'après Soca, la description de ces troubles moteurs dans des actes complexes, ceux de manger et boire par exemple :

« Pour saisir sa fourchette, le malade lance brusquement sa main dans la direction de l'ustensile, comme par une espèce de bond, ainsi que je l'ai fait remarquer pour la jambe, *plane* un instant au-dessus de l'objet, et puis s'abat brusquement sur lui, absolument comme certains oiseaux de proie s'abattent sur leur victime (Charcot). Une fois sur la fourchette, il la prend à pleine main, les doigts écartés, la serre trop et maladroitement. La même chose se répète pour le couteau. — Sa main armée de la fourchette, il la lance vers l'assiette, toujours par un véritable bond ; mais, au lieu de tomber sur un petit coin du morceau, comme il le voudrait et comme c'est nécessaire, elle tombe en plein milieu ou va plus loin, ou pas assez et va buter contre l'assiette. Le même jeu pour le couteau.— Puis, une fois le morceau coupé, la fourchette armée se dirige, par un mouvement vif et d'une rapidité inattendue, vers la bouche, y entre du premier coup, ou (ce qui lui arrive le plus souvent) va buter contre les dents ou les lèvres, le menton, le nez, et ce n'est que par une reprise qu'elle dépose le morceau dans la bouche — Et, comme cela, pendant toute la séance. Il faut ajouter que de petits mouvements latéraux détournent, pendant tout le trajet, la main de sa direction primitive.

» S'il veut boire, il lance sa main très ouverte, les doigts écartés, dans la direction du verre, le heurte d'abord, puis le prend avec force et le conduit brusquement à la bouche, où il va buter souvent contre les dents, au prix d'oscillations latérales qui se marquent dans les mouvements du liquide. Si le verre est plein, il le verse en partie.

» Et, dans tout autre mouvement : poser le doigt sur le nez ou sur un autre point du corps, etc., on pourra facilement voir la maladresse, le manque de mesure, la violence de ressort brusquement détendu, les déviations latérales, qui caractérisent les mouvements de ses bras et

de ses mains. Comme pour la jambe, il serait par trop facile ici de prouver que toutes les qualités fondamentales du mouvement sont altérées. »

A l'incoordination motrice se joint souvent un certain degré de *parésie*. L'affaiblissement musculaire est ici beaucoup plus fréquent que dans le tabes (Musso, Soca, Marie); il est toutefois exceptionnel de l'observer à un degré tel que la parésie masque l'incoordination. Cette parésie se produit toujours d'une façon lente et progressive.

A côté des troubles qui se manifestent dans les mouvements volontaires, on constate, chez les sujets atteints de maladie de Friedreich, des *mouvements involontaires* qui se manifestent au repos et existent dans un tiers environ des cas. Ce sont de petits mouvements de totalité de la tête et du tronc (salutation), des mouvements brusques de certains muscles de la face (un peu analogues au tic convulsif) [1], ou encore un tremblement fibrillaire de la langue, sans aucun autre trouble dans la motilité de cet organe. Du côté des membres, on observe des mouvements athétosiformes (lents, reptatoires) ou choréiformes (brusques, gesticulatoires, arrondis).

Tous ces phénomènes surviennent par crises, sont exagérés par l'émotion et, au contraire, atténués par un effort de la volonté.

La *dysarthrie*, que l'on retrouve dans 88 °/₀ des cas, peut être rangée dans la catégorie des troubles moteurs. Le vice de la parole répond à peu près à la description que nous en avons donnée dans la sclérose en plaques : la parole est lente, comme s'il existait un obstacle à l'articulation des mots ; elle est en même temps scandée ; le débit est inégal, certains mots étant particulièrement difficiles à prononcer. — Friedreich a signalé des accès passagers de glossoplégie.

L'un des principaux stigmates de la maladie de Friedreich est un *pied bot* spécial qui a été surtout caractérisé par Charcot. Le pied, habituellement en équinisme, est, dans son ensemble, court et tassé d'avant en arrière ; le dos du pied est convexe et saillant, la face plantaire notablement excavée ; il s'agit donc d'un véritable pied creux.

Il existe en même temps une déformation des orteils, consistant dans une extension forcée de la première phalange, surtout marquée au gros orteil, et une légère flexion des deux autres.

On a donc affaire, le plus souvent, à un *pied creux avec hyperextension des orteils*.

« On aurait, dit Soca, une idée assez exacte de ce pied bot, si on supposait que deux mains, l'une agissant sur le talon, l'autre sur la tête des métatarsiens au niveau de la plante, le comprimaient avec une force extraordinaire ; les orteils se relèveraient, le pied se fléchirait sur la plante, et, par compensation de l'excavation qui en résulterait de ce côté, la bosse dorsale se montrerait. »

[1] Soca les rapproche du nystagmus, dont nous allons parler plus loin, et fait de ces mouvements anormaux une sorte de « nystagmus de la face ».

Soca distingue trois variétés de pied bot dans la maladie de Friedreich : 1° le pied excavé avec redressement des orteils, qui est la forme la plus habituelle ; 2° le pied creux sans redressement des orteils ; 3° le pied à courbure normale avec hyperextension des orteils. Les deux dernières variétés constituent le plus souvent des stades transitoires de déformation, précédant l'avènement du premier type qui, une fois produit, persiste indéfiniment.

Si l'on imprime au pied des mouvements passifs, on constate que les ligaments sont relâchés ; le jeu des articulations se fait avec une facilité anormale, et, dans la station debout, les déformations précédemment décrites disparaissent en grande partie.

Le pied bot de la maladie de Friedreich n'est point dû à un trouble trophique ostéo-articulaire ; il a été attribué par les uns à des contractures, par les autres à des paralysies ; tout cela sans arguments décisifs à l'appui de l'une ou de l'autre théorie. Tout ce que l'on peut dire, c'est qu'il diffère totalement du pied tabétique, qui est la conséquence d'une ostéo-artrhopathie, et du pied bot tabétique, dont il se distingue par l'hyperextension des orteils.

Certaines *déviations vertébrales* s'observent, enfin, dans la moitié environ des cas ; il s'agit presque toujours d'une scoliose (habituellement à convexité droite), quelquefois d'une cyphose ou d'une lordose, ces dernières déviations étant généralement accessoires et combinées à la déviation latérale de la colonne.

On a longtemps prétendu que les *troubles sensitifs* étaient rares et même exceptionnels dans la maladie de Friedreich. Soca soutient une opinion inverse et n'a trouvé, parmi les nombreuses observations qu'il a analysées, que 20 cas où la sensibilité fût absolument intacte sous toutes ses formes. D'autre part, il faut le reconnaître, les troubles sensitifs ne sont jamais ou presque jamais assez bruyants pour attirer spontanément l'attention.

Les troubles subjectifs de la sensibilité n'ont rien de caractéristique. Les douleurs fulgurantes sont très exceptionnelles [1]; par contre, il est assez fréquent de noter des douleurs vagues dans les membres inférieurs, au niveau des masses musculaires ou des articulations. Il n'existe ni douleurs en ceinture, ni sensation de constriction thoracique, ni douleurs viscérales.

[1] Charcot a, cependant, signalé dans quelques cas des douleurs fulgurantes analogues à celles du tabes.

Déjerine (*Société de Biologie*, 7 juin 1890) a observé dans deux cas des douleurs fulgurantes, de l'anesthésie et une amyotrophie assez marquée, jointes à un début dans la première enfance, des déformations des pieds, une cypho-scoliose, du nystagmus, une démarche intermédiaire entre celle de l'ataxique et des sujets atteints d'une affection cérébelleuse, l'incoordination des membres supérieurs, l'abolition des réflexes, l'intégrité des sphincters,.... en un mot, à toute la symptomatologie de la maladie de Friedreich.

Les troubles objectifs sont variables. On constate assez fréquemment de l'hyperesthésie au niveau des membres inférieurs et du rachis. L'anesthésie est rare et survient à une période avancée de la maladie ; toujours incomplète, elle se présente sous forme de plaques disséminées, sans aucun rapport avec les distributions nerveuses. Quelquefois on note un simple retard ou des dissociations variables de la sensibilité. Les membres supérieurs sont rarement affectés : une seule fois, d'après Soca, l'anesthésie les aurait frappés isolément.

Dans quelques cas, il existe une anesthésie complète, portant sur l'ensemble d'un membre ou sur un tronçon de membre, limitée par une ligne circulaire d'amputation ; il s'agit alors d'une hystérie surajoutée [1].

Le sens musculaire est habituellement conservé.

Les *réflexes sont généralement abolis* ; quelquefois ils sont simplement diminués; exceptionnellement on note leur conservation. Ce signe est d'autant plus précieux à constater au point de vue du diagnostic que, chez les enfants, les réflexes ne manquent pour ainsi dire jamais à l'état normal. Nous avons vu plus haut (pag. 526) que Pelizæus, sur 2,403 enfants bien portants, n'a vu le réflexe patellaire faire défaut qu'une fois.

Brown a récemment prétendu que les réflexes, exagérés au début, ne disparaissent qu'à une période avancée de l'affection.

Les réflexes cutanés n'offrent pas de réaction constante ; ils sont fréquemment conservés.

Les *organes des sens* sont loin de présenter les troubles variés que l'on rencontre dans le tabes.

Le symptôme le plus fréquemment signalé du côté de l'œil [2] est le *nystagmus* qui existe dans 70 % des cas. On l'observe rarement dans l'état de repos fonctionnel de l'organe. et il ne devient guère apparent que lorsqu'on provoque des mouvements isolés ou associés du globe oculaire. Le nystagmus est habituellement horizontal, exceptionnellement vertical, oblique ou rotatoire ; il contribue à donner au regard du malade l'aspect vague et étrange qu'il est habituel de constater.

Les paralysies oculaires, si fréquentes dans le tabes et la sclérose en plaques, sont ici tout à fait exceptionnelles ; la fonction visuelle et le fond de l'œil sont normaux.

Le rétrécissement du champ visuel, en dehors des cas où la maladie de Friedreich se trouve associée à l'hystérie, n'a été noté que dans une seule observation de Joffroy. Il n'existe jamais de modifications pupillaires [3].

[1] Gilles de la Tourette, Blocq et Huet ; *Nouvelle Iconographie de la Salpétrière*, 1888.

[2] Voy. Rouffinet ; Thèse de Paris, juillet 1891.

[3] Brown, dont les constatations se trouvent fréquemment en antagonisme avec les opinions généralement admises, proclame au contraire la rareté du nystagmus et la fréquence des autres troubles oculo-pupillaires.

Les autres sens ne présentent aucune modification.

Les *troubles vésicaux* sont exceptionnels, la fonction urinaire paraît normale.— Les *fonctions génitales* sont rarement altérées et conservent leur intégrité aussi bien chez la femme que chez l'homme.

Il est fort rare de rencontrer des *troubles trophiques* [1]. Joffroy, Déjerine[2], Marie, ont toutefois signalé une atrophie des muscles de la ceinture scapulaire et du bassin.

Par contre, les *troubles vaso-moteurs* et *sécrétoires* sont assez fréquents : au pied et à la jambe on a noté du refroidissement, une coloration bleuâtre, de l'œdème ; — du côté des appareils glandulaires : de la salivation, de la polyurie, de l'hyperidrose.

Les *fonctions organiques* s'accomplissent normalement; dans quelques cas on a signalé une légère dyspnée, des palpitations, certains troubles de la déglutition tenant à la parésie des muscles du pharynx, etc.

Du côté de l'encéphale, la céphalalgie, des vertiges ont été observés. Malgré une apparence d'infériorité psychique (regard vague, facies hébété), l'*intelligence* demeure intacte jusqu'au bout. On retrouve quelquefois chez les malades ce rire bruyant involontaire et impulsif, dont nous avons parlé dans l'histoire de la sclérose en plaques et qui contraste étrangement avec leur visage attristé.

En somme la « *série de Friedreich* » peut être résumée dans le tableau suivant que nous empruntons à Soca [3] :

I. Démarche titubante et ataxique.

II. Mouvements spontanés.

III. Pied bot spécial.

IV. Scoliose.

V. Nystagmus avec vue intacte, point de paralysies oculaires et réactions pupillaires normales.

VI. Troubles de la parole.

VII. Abolition des réflexes tendineux.

VIII. Absence habituelle de douleurs de toute sorte et surtout de douleurs fulgurantes.

IX. Intégrité habituelle de la vision et des fonctions urinaires.

X. Début (nous insisterons plus loin sur ce point) dans l'enfance, et caractère familial de la maladie.

Brousse distingue, dans l'ÉVOLUTION de la maladie, trois périodes : 1° une période d'invasion ; 2° une période d'état ; 3° une période d'impotence fonctionnelle.

Soca limite sa description à deux périodes : 1° phase d'ataxie ;

[1] SCZYPIORSKI ; *Annales médico-psychologiques*, mai 1892.
[2] DÉJERINE ; *Médecine moderne*, 12 juin 1890.
[3] SOCA ; *loc. cit.*, pag. 124.

2° phase d'impotence fonctionnelle. Les premiers symptômes sont, en effet, peu concluants et ne peuvent guère frapper l'attention que si elle se trouve déjà éveillée.

Les enfants prédestinés à la maladie de Friedreich marchent habituellement tard, quelquefois à 4 ou 5 ans seulement ; ils apprennent difficilement à parler ou à écrire (bégayement, tremblement de la main) ; on constate de bonne heure l'absence des réflexes rotuliens.

Puis surviennent les troubles moteurs.

L'incoordination motrice, qui peut d'ailleurs débuter dans la première enfance, s'installe lentement et d'une façon progressive ; elle est complète en deux ou trois ans. Les phénomènes se montrent dans les membres supérieurs un à deux ans après avoir envahi les membres inférieurs: exceptionnellement les membres supérieurs peuvent être atteints les premiers ; quelquefois l'envahissement est simultané ; d'autres fois, enfin, les membres supérieurs sont respectés pendant plusieurs années.

Plus tard apparaissent les autres symptômes : le nystagmus, la scoliose, le pied bot.

L'impotence fonctionnelle des membres inférieurs fait, pendant ce temps, d'incessants progrès ; huit ou neuf ans en moyenne après le début de l'affection, l'impotence est complète.

« Le séjour au lit ou dans la chaise, sans fracas, sans accidents, monotone, interminable, voilà ce qui caractérise la deuxième période » (Soca). Les membres supérieurs, simplement ataxiques au début, deviennent tout à fait impotents ; la parole se transforme en un grognement inintelligible ; les déformations du pied et de la colonne vertébrale s'accentuent de plus en plus. Et le sujet vit longtemps encore, entièrement impotent, mais présentant une intégrité à peu près complète des fonctions organiques : la digestion, la respiration, la circulation, les fonctions génito-urinaires n'ont subi aucune perturbation ; il ne survient pas de troubles trophiques malgré le décubitus prolongé ; enfin l'intelligence demeure intacte et survit sans atteinte aucune à l'effondrement physique.

La *marche* de l'affection est « lente, mais inexorablement progressive ». On voit assez souvent se produire une aggravation rapide au cours d'une maladie intercurrente ; d'autres fois, on observe des périodes d'arrêt de plusieurs années, sans rétrocession toutefois.

La *terminaison* fatale est rarement due aux seuls progrès de la maladie ; elle survient d'habitude à la suite d'une affection intercurrente (tuberculose, Joffroy[1]). En l'absence de complications, en effet, la maladie de Friedreich aurait une durée indéfinie ; on a noté des survies de 25, 30, 40 ans ; dans un cas de Vizioli, la malade a survécu 46 ans.

Nous n'insisterons pas sur les FORMES que peut revêtir l'affection. Soca

[1] JOFFROY ; *Société médicale des Hôpitaux*, 24 février 1888.

en distingue trois, suivant la prédominance de tel ou tel trouble moteur: 1° une forme ataxique dès le début ; 2° une forme paralytique (Kahler et Pick, Hammond); 3° une forme à contractures (?). — La première est incomparablement plus fréquente que les autres.

Étiologie. — La maladie de Friedreich est une affection assez fréquente, puisque Soca a pu en réunir dans sa thèse 165 observations, dont 78 cas absolument typiques.

C'est une maladie du *jeune âge* ; elle ne frappe guère que l'enfance et le début de l'adolescence. Dans le plus grand nombre de cas, l'affection se montre avant l'âge de 10 ans ; dans deux tiers des cas, avant 14 ans ; « contrairement — fait remarquer Soca — à l'opinion de Friedreich qui faisait de la maladie qui porte son nom une maladie de la puberté ». Elle apparaît souvent dans la première enfance ; par contre, elle est extrêmement rare au-dessus de 16 ans (*forme tardive* de Surmont[1]) ; au dire de Soca, on n'en connaîtrait aucun cas après 24 ans ; Brown assure, au contraire, l'avoir vue débuter à 45 ans.

Pour Friedreich, le *sexe* féminin y serait plus particulièrement prédisposé. Soca et la plupart des neuropathologistes admettent une conclusion inverse : on compterait en moyenne sept garçons ataxiques pour cinq filles.

L'un des caractères les plus nets de la maladie de Friedreich, au point de vue clinique, est d'être une *maladie familiale* ; l'*hérédité* y joue un rôle prédominant[2].

L'*hérédité directe* s'observe assez souvent ; l'ascendant peut transmettre à sa descendance la forme spéciale dont il est atteint, avec ses symptômes et son évolution particulière, voire même avec ses anomalies. — D'autres fois, l'affection, absente chez les ascendants directs, existe chez des oncles ou des cousins ; elle peut, d'autre part, sauter une génération (*hérédité collatérale*). — L'hérédité féminine l'emporte sur l'hérédité masculine (Brown) ; d'après ce même auteur, l'affection évolue avec d'autant plus de rapidité et de précocité qu'elle a déjà frappé un plus grand nombre de générations. — Dans d'autres cas, enfin, on ne retrouve du côté des ascendants que les éléments d'une hérédité neuropathique : alcoolisme, aliénation mentale, tabes, hystérie, diathèse (arthritisme, tuberculose, syphilis). L'hérédo-syphilis ne paraît pas, en tout cas, jouer ici un rôle comparable à celui que remplit la vérole dans l'étiologie du tabes (Marie).

La caractéristique étiologique de la maladie de Friedreich est de frapper, dans une famille (et il s'agit généralement de familles nombreuses), un nombre plus ou moins considérable d'enfants. La plupart

[1] Surmont ; *Bulletin médical du Nord*, 1889.

[2] Voy. Déjerine ; *L'hérédité dans les maladies du système nerveux*. Thèse d'agrégation, 1886, pag. 195.

des enfants, quelquefois tous, sont atteints dans une même lignée. Il est, à cet égard, des exemples classiques : la famille Woodcock, citée par Ormerod[1], comptait sept malades sur huit enfants; dans la famille Vitielli, observée par Vizioli[2], tous les enfants étaient ataxiques ; la famille Blatner, dont Rutimeyer a rapporté l'histoire, avait offert neuf malades à l'observation du savant allemand. Surmont a constaté cinq cas dans une famille. Plus récemment, enfin, Latil[3] communiquait l'observation d'une famille dans laquelle huit membres avaient été frappés en quatre générations ; on rencontrait dans l'hérédité, à côté de la maladie de Friedreich. le diabète, la lypémanie et l'hystérie.

Il est rare de ne trouver dans une famille qu'un seul cas de maladie de Friedreich ; la plupart du temps, ce sont alors des familles peu nombreuses, inaugurant une série ou n'ayant pu fournir à la prédisposition héréditaire qu'une pâture restreinte. Soca a relevé 11 cas de cet ordre[4].

L'affection débute ordinairement au même âge chez tous les enfants d'une même famille, comme dans les myopathies ; cette loi se vérifie même dans les formes exceptionnelles à développement tardif ; dans un cas de Dreschfeld, tous les sujets furent atteints à l'âge de 21 ans.

On a fréquemment signalé, à l'origine de la maladie de Friedreich, l'existence de *maladies infectieuses* (scarlatine, variole, rougeole, rhumatisme, fièvre typhoïde, coqueluche), qui paraissent en avoir favorisé le développement. Il n'est point rare, en outre, que des maladies infectieuses, survenant au cours de l'évolution morbide, en accélèrent la marche, vouée sans cela à une lente progression.

Anatomie pathologique[5]. – Bien que l'on soit, depuis les travaux

[1] Ormerod ; *Brain*, 1885.

[2] Vizioli ; *Giornale di Neuropathol.*, 1885.

[3] Latil ; *Association française pour l'avancement des Sciences*, 1891; – anal. in *Semaine médicale*, 23 septembre 1891.

[4] L'absence d'hérédité dans certains cas, le défaut d'incoordination dans d'autres circonstances, justifient la substitution du nom de « maladie de Friedreich » à celui d'« ataxie héréditaire ».

[5] On trouvera dans la thèse de Soca l'analyse détaillée des travaux antérieurs.

Voy. parmi les travaux récents :

Déjerine ; *Société de Biologie*, 19 février 1890 ;

Letulle et Wacquez ; *Société de Biologie*, 22 février 1890 ;

Blocq et Marinesco ; *Société de Biologie*, 1 mars 1890 ; – *Archives de Neurologie*, 1890, n° 57 ;

Blocq ; *Gazette hebdomadaire*, 1890 ; – *Atlas du Système nerveux* de Blocq et Londe.

Déjerine et Letulle ; *Semaine médicale*, 12 mars 1890, pag. 81 ; – *Médecine moderne*, 17 avril 1890 ;

Auscher ; *Société de Biologie*, 26 juillet 1890 ;

Mendel ; *Société de médecine berlinoise*, in *Semaine médicale*, 26 novembre 1890, pag. 434 ;

Inglis ; *Journ. of the Am. med. assoc.*, 31 octobre 1891.

de Friedreich, à peu près fixé sur l'ensemble des déterminations anatomiques dans cette maladie, le détail de ses localisations n'en fait pas moins, à l'heure actuelle, une des questions discutées de la pathologie nerveuse.

Habituellement adhérente aux méninges, la moelle présente toujours un calibre restreint ; elle est, surtout à la région dorsale, réduite aux trois quarts et aux deux tiers de son volume normal.

Au point de vue de la distribution des lésions, Soca donne dans sa thèse le compte rendu de 12 autopsies réalisées par Friedreich, Pitt, Smith, Rutimeyer ; plusieurs de ces faits, Soca le reconnaît lui-même, n'ont qu'une médiocre valeur, en raison de l'insuffisance de la technique histologique à l'époque où ils ont été publiés.

Les observations de Rutimeyer [1], les plus complètes parmi ces faits relativement anciens, relatent une sclérose *systématique* et *combinée* de plusieurs systèmes de la moelle, à savoir : 1° les cordons de Goll et de Burdach (à l'exception de toute la partie de la zone radiculaire qui borde la corne postérieure); 2° le faisceau pyramidal direct et le faisceau pyramidal croisé (les autres systèmes de la zone antéro-latérale étant entièrement respectés) ; 3° les colonnes vésiculaires de Clarke. — Il note, en outre, de la méningite diffuse et des altérations vasculaires.

Plus récemment, l'histoire anatomique de la maladie de Friedreich a fait l'objet d'importants travaux auxquels se rattachent les noms de Déjerine, Letulle, Wacquez, Blocq, Marinesco, Auscher, etc. Sans pénétrer trop avant dans le détail de la discussion, nous allons passer en revue les divers systèmes de la moelle et signalerons les lésions qui ont été constatées dans chacun d'entre eux (fig. 81).

Les *cordons postérieurs* offrent une sclérose constante du cordon de Goll (depuis la partie inférieure de la région lombaire jusqu'au bec du calamus scriptorius) et du cordon de Burdach ; ce dernier est altéré sur toute la hauteur de la moelle, mais non au niveau du bulbe.

Sur une coupe, les cordons de Goll sont envahis en totalité ; au contraire, la partie externe des cordons de Burdach est généralement respectée.

Dans les *cordons antéro-latéraux*, les *faisceaux pyramidaux* directs et croisés sont atteints, d'après la plupart des auteurs.

Pour Marie, c'est la « zone » du faisceau pyramidal qui est altérée et non le faisceau pyramidal lui-même ; il s'appuie, pour justifier cette opinion, sur trois ordres de preuves (pag. 400 de son Traité) : 1° La lésion du faisceau latéral diminue considérablement de bas en haut jusqu'au niveau de la partie inférieure du bulbe, ce qui n'est guère le propre des altérations du faisceau pyramidal : 2° sur une coupe transversale de la moelle, la localisation de la lésion du faisceau latéral

[1] Rutimeyer ; *Virchow's Archiv.*, 1 novembre 1887, Bd CX, heft 2 : — *Corr. bl. f. schweiz. Aerz.*, avril 1888, n° 8, pag. 252.

ne correspond pas exactement à celle qu'aurait l'altération du faisceau pyramidal ; elle est située un peu plus en dehors que celle-ci ; 3° rien

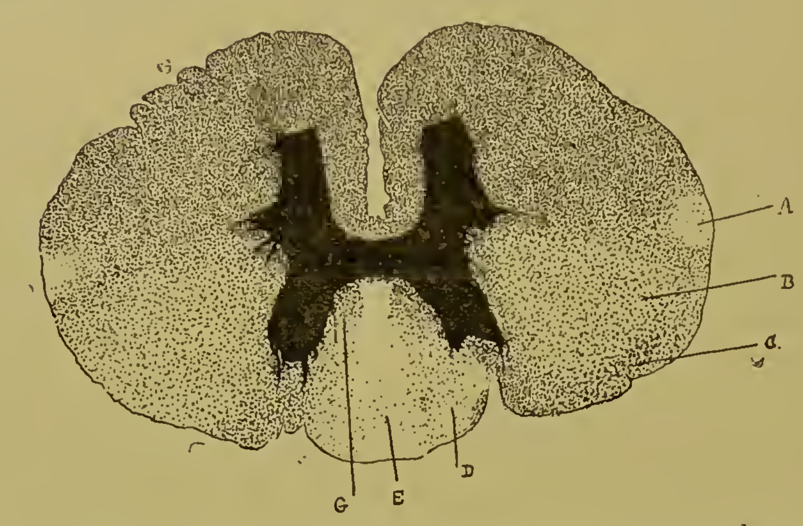


Fig. 81. — Coupe de la moelle dorsale moyenne dans un cas de maladie de Friedreich : d'après Blocq et Marinesco (P. Marie).

A. portion triangulaire fortement dégénérée, située en avant du faisceau cérébelleux direct et qui, pour Blocq et Marinesco, représenterait peut-être le faisceau de Gowers ; — B, faisceau latéral moyennement dégénéré ; — C, faisceau cérébelleux direct ; — D, cordon de Burdach dégénéré ; — E, cordon de Goll fortement dégénéré ; — G, bande de fibres saines qui entoure la corne postérieure.

dans le tableau clinique ne rappelle les symptômes qui accompagnent d'une façon constante les altérations du faisceau pyramidal.

Il pense que la sclérose du faisceau latéral porte sur un ensemble de fibres dépendant du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers.

Le *faisceau cérébelleux direct* est, en effet, toujours sclérosé dans la totalité de son trajet intramédullaire, c'est-à-dire à partir de la région dorsale inférieure ; dans le bulbe, par contre, on ne retrouve pas d'altérations correspondantes.

Le *faisceau antéro-latéral de Gowers* est quelquefois envahi (Pitt, Rutimeyer, Blocq et Marinesco), mais jamais en totalité ; on a simplement remarqué que la lésion du cordon cérébelleux dépasse en avant les limites habituelles de ce faisceau.

La *zone de Lissauer* serait intacte, au dire de Rutimeyer, Schultze et Ladame ; Letulle et Wacquez l'ont trouvée altérée ; Blocq et Marinesco ont confirmé l'existence de cette lésion dans la région lombaire exclusivement.

La *substance grise* ne présente de lésions constantes qu'au niveau de la *colonne de Clarke*, dont les cellules et les fibrilles sont également altérées. Les cornes antérieures et postérieures sont souvent diminuées de volume et leurs cellules offrent quelquefois de légères altérations.

La région épendymaire s'est trouvée atteinte dans quelques cas ; on a observé la bifidité du canal central de la moelle, son ectopie latérale, et un certain degré de sclérose périépendymaire.

Les *méninges* sont habituellement épaissies, souvent adhérentes à la substance médullaire.

La lésion des *racines postérieures* est passablement discutée. Elles présentent généralement une atrophie d'intensité variable, mais nullement proportionnelle à l'altération des cordons postérieurs (Déjerine, Letulle et Vacquez) ; c'est ce qui expliquerait, d'après Déjerine, l'absence ou le faible degré des troubles sensitifs dans la maladie de Friedreich [1].

Quant aux *nerfs périphériques*, ils resteraient indemnes d'après la plupart des auteurs ; Auscher a toutefois, dans un cas, constaté la présence de tubes nerveux embryonnaires.

Une atrophie du cervelet a été signalée par Menzel et Nonne [2]. Enfin on est dépourvu de documents sur l'état du cerveau et du bulbe dans la maladie de Friedreich.

On le voit, les lésions de la maladie de Friedreich diffèrent notablement, malgré les analogies symptomatiques, de celles du tabes.

Certainement le tabes envahit, comme elle, les cordons postérieurs et peut occuper aussi les cordons latéraux. Mais dans le tabes, la lésion des cordons latéraux est accessoire, secondaire et doit être considérée comme une complication ; dans la maladie de Friedreich, au contraire, elle constitue un élément essentiel de l'affection, un phénomène primitif et indépendant.

[1] Blocq et Marinesco *(loc. cit.)* ne partagent pas cette opinion. D'après eux, les troubles sensitifs, dans les maladies où on les observe, ne sont point en rapport avec la lésion des racines postérieures : beaucoup de tabétiques, dans l'histoire clinique desquels on relève des douleurs fulgurantes intenses, ne présentent pas, à l'autopsie, de névrite radiculaire (Pitres) ; par contre, chez nombre de sujets affectés de lésions des racines, les douleurs fulgurantes font défaut. Les douleurs fulgurantes seraient spéciales au tabes, avec ou sans névrite. — Pour expliquer les différences symptomatiques de la maladie de Friedreich et de l'ataxie, ils admettent que des lésions topographiquement identiques, mais distinctes nosologiquement (par la nature de leur processus), peuvent se traduire en clinique par des troubles dissemblables.

[2] Menzel et Nonne ; *Arch. f. Psych. und Nerven.*, XXII, 1891, pag. 160 et 283. Sénator *(Berl. kl. Woch.*, 1893, n° 21, pag. 489) fait de l'atrophie du cervelet la lésion initiale et prédominante de la maladie de Friedreich ; pour lui, cette affection « dépend d'une atrophie congénitale du cervelet, le plus souvent en rapport avec une prédisposition familiale, qui vraisemblablement s'accompagne d'une atrophie similaire de la moelle (y compris la moelle allongée) ».

Expérimentalement Luciani (*Il Cerveletto*, Firenze, 1891, pag. 27), cité par Sénator, a provoqué à tout coup, par la destruction du cervelet, la dégénérescence de certains faisceaux de la moelle, notamment la dégénérescence d'un certain nombre de fibres des faisceaux pyramidaux et des faisceaux cérébelleux latéraux, toutes lésions constantes dans la maladie de Friedreich.

D'autre part, les cellules de la colonne de Clarke présentent dans l'ataxie héréditaire des altérations évidentes, tandis que dans le tabes le réticulum fibrillaire est seul atteint. La zone de Lissauer, toujours atteinte dans le tabes, ne serait point envahie d'une façon constante dans la maladie de Friedreich. Enfin, les racines postérieures n'offrent pas, ici, des altérations comparables à celles que nous avons décrites au chapitre de l'ataxie locomotrice.

Quelle est maintenant la NATURE des lésions dont nous venons d'étudier la topographie? où doit-on localiser leur point de départ?

D'après les uns (Déjerine, Letulle, Auscher), il s'agirait, pour les cordons postérieurs tout au moins, d'une *sclérose névroglique* pure, d'une *gliose* primitive, indépendante de toute altération vasculaire. Ils appuient cette opinion sur l'intégrité fréquente des vaisseaux et la présence, dans les régions altérées de la moelle, de *tourbillons*, c'est-à-dire de faisceaux formés de « longues fibrilles plissées suivant leur sens transversal et, par suite de ce plissement, présentant des directions plus ou moins obliques les unes par rapport aux autres » (Marie). Ces tourbillons sont comparables à ceux qui ont été trouvés par Chaslin dans l'écorce des épileptiques. — La lésion des cordons latéraux serait au contraire, d'après les mêmes auteurs, une sclérose d'origine vasculaire.

Pour Blocq, Marinesco, Achard, la maladie de Friedreich serait caractérisée dans son ensemble par une sclérose d'origine vasculaire. La lésion des vaisseaux (épaississement, dilatation, oblitération) serait, d'après eux, constante ; elle pourrait atteindre des degrés très accentués, et le tissu scléreux aurait un point de départ nettement péri-vasculaire. Quant aux tourbillons, auxquels la théorie précédente faisait jouer un rôle important, ils n'auraient rien de caractéristique : ils se retrouveraient dans toutes les maladies de la moelle un peu anciennes et dont le début se serait effectué à une période peu avancée de l'existence (Marie). — Enfin, Achard [1] et Weigert [2] ont combattu la spécificité de la sclérose névroglique dans la maladie de Friedreich, en démontrant que la plupart des scléroses de la moelle sont des scléroses névrogliques ; la lésion de la névroglie serait même plus marquée, au dire de Weigert, dans la sclérose en plaques que dans la maladie de Friedreich.

Quel que soit le point de départ des lésions (vaisseaux ou névroglie), la plupart des auteurs s'accordent à considérer la maladie de Friedreich comme une *maladie d'évolution*, résultant d'une anomalie dans le développement de la moelle. La maladie s'installe, en effet, à une période où les centres nerveux subissent un actif développement. L'affection est, en outre, systématique et frappe spécialement les faisceaux à déve-

[1] ACHARD ; *Société anatomique*, 1890.
[2] WEIGERT ; *Centr. f. allg. pathol.*, 1890.

loppement tardif, ceux qui apparaissent après le cinquième mois. Blocq et Marinesco font encore valoir dans leur important Mémoire, en faveur de cette opinion, la diminution notable des grosses fibres nerveuses, constatée par eux dans les parties non sclérosées de la moelle; un pareil défaut de développement aurait pour conséquence la réduction de calibre de la moelle que nous avons signalée au début de cette étude anatomique.

« Il s'agit en réalité, — affirment ces auteurs, alliant leur théorie vasculaire avec celle de l'arrêt de développement, — il s'agit, dans la maladie de Friedreich, d'une affection d'origine héréditaire dont la tendance est de prédisposer à la dégénérescence des tubes nerveux de la moelle épinière par le moyen de troubles vasculaires, troubles qui produisent non seulement l'atrophie et l'altération des tubes nerveux, mais corrélativement le remplacement du même tissu en tissu fibrillaire. C'est pour cela que la sclérose évolue d'après les lois de la dégénérescence, ce qui lui donne son caractère de systématisation.

»..... L'atrophie se conçoit facilement, puisque l'organe est insuffisamment nourri de par le désordre vasculaire. Ce même motif détermine la sclérose par un égal défaut de nutrition. On sait la relation qui existe, en anatomie générale, entre la nutrition et la différenciation des tissus; or, le tissu embryonnaire, qui sous le coup d'une nutrition normale évolue en tubes nerveux sains, ne peut plus, dans le cas que nous considérons, en raison du trouble vasculaire, faire les frais d'une spécialisation parfaite; aussi les tubes disparaissent-ils à un moment donné et sont-ils remplacés par le tissu fibrillaire, devenu prépondérant. »

Ils terminent enfin leur travail par la définition suivante: « La maladie de Friedreich est une maladie d'évolution, caractérisée par une sclérose d'origine vasculaire, occupant systématiquement des régions exactement déterminées de la moelle épinière ». Nous acceptons cette définition, tout en faisant quelques réserves à l'endroit de la lésion initiale des vaisseaux.

Diagnostic. — Les deux affections avec lesquelles elle offre le plus de rapports sont d'une part le *tabes*, d'autre part la *sclérose en plaques*.

« Sans être l'ataxie locomotrice ni la sclérose en plaques, déclare Charcot, ni une combinaison de ces deux maladies, elle emprunte à la première l'incoordination motrice et l'absence des réflexes rotuliens, à la seconde le nystagmus et l'embarras de la parole Mais elle diffère à la fois de l'une et de l'autre par ses autres symptômes, par l'étiologie, par son mode d'évolution et son pronostic ».

Nous avons disposé sous forme de tableau les divers éléments de ce double diagnostic différentiel.

MALADIE DE FRIEDREICH.	TABES.	SCLÉROSE EN PLAQUES.
Enfance : caractère familial.	Age adulte ; syphilis ; hérédité névropathique, pas d'hérédité similaire.	Enfance, jeunesse et début de l'âge adulte ; influence douteuse de l'hérédité névropathique.
Ataxie des mouvements volontaires dans les membres supérieurs et inférieurs.	Ataxie rare dans les membres supérieurs.	Tremblement dans les mouvements volontaires.
Démarche ataxo-cérébelleuse ; signe de Romberg.	Démarche incoordonnée et spasmodique (l'ataxique fauche et talonne) ; signe de Romberg.	Démarche ébrieuse ou titubo-spasmodique ; pas de signe de Romberg.
Mouvements spontanés, choréiformes, au repos.	Mouvements spontanés très exceptionnels.	Pas de mouvements involontaires au repos.
Dysarthrie (lenteur et scansion, parole inégale).	Parole intacte.	Dysarthrie (lenteur et scansion).
Pied bot avec hyperextension des orteils.	Pied tabétique et pied bot tabétique.	Absence de pied bot.
Scoliose.	Pas de scoliose.	Pas de scoliose.
Absence de douleurs fulgurantes ; anesthésie rare et peu étendue.	Troubles sensitifs (douleurs fulgurantes et anesthésie) intenses et habituels.	Pas de troubles sensitifs, subjectifs ou objectifs.
Réflexes abolis.	Réflexes abolis.	Réflexes conservés ou exagérés.
Nystagmus, sans trouble des fonctions visuelle et pupillaire.	Paralysies oculaires (3e paire), amaurose par atrophie blanche de la papille ; signe d'Argyll-Robertson ; nystagmus rare.	Nystagmus ; amaurose transitoire par névrite optique ; paralysies oculaires (4e paire). Pas de troubles pupillaires.
Intégrité de la vessie, du rectum, de la puissance génitale.	Troubles génito-urinaires habituels.	Pas de troubles génito-urinaires.
Absence de troubles trophiques.	Troubles trophiques très fréquents.	Pas de troubles trophiques.
Troubles cérébraux rares ; vertige.	Désordres cérébraux intervenant quelquefois à titre de complications ; pas de vertige.	Troubles cérébraux, vertige.
Marche régulièrement progressive.	Marche progressive.	Marche irrégulière ; rémissions, poussées congestives (attaques apoplectiformes).
Durée indéfinie.	Durée généralement limitée.	Durée limitée.

La maladie de Friedreich doit être aussi distinguée du *tabes combiné*, qui se caractérise cliniquement, nous l'avons vu (pag. 551), par l'asso-

ciation des symptômes du tabes et du tableau clinique de la sclérose latérale. Il est d'autant plus légitime de le faire que la maladie de Friedreich, répondant en cela à notre conception nosologique du tabes combiné, se systématise anatomiquement, comme ce dernier, dans les cordons postérieurs et les cordons latéraux [1]. La maladie de Friedreich serait donc, au sens strict du mot, un tabes combiné; mais elle se distingue du tabes combiné proprement dit par un certain nombre de caractères qui nous autorisent à faire de la maladie que nous étudions une véritable entité nosologique.

Le tabes combiné n'est pas une maladie familiale; il ne s'observe pas dans l'enfance ; au point de vue symptomatique, enfin, il se traduit par l'ensemble de la symptomatologie du tabes, en y ajoutant des phénomènes paréso-spasmodiques et l'exagération des réflexes tendineux. Il suffit, dès lors, de jeter un coup d'œil sur le tableau précédent pour le distinguer de la maladie de Friedreich.

La *sclérose cérébrale avec athétose double* offre à considérer, comme la maladie de Friedreich, des troubles moteurs dans les membres inférieurs et les membres supérieurs, au repos et au cours des mouvements volontaires ; c'est également une affection de l'enfance, dans laquelle les douleurs font défaut et les sphincters sont sauvegardés. — Par contre, dans la sclérose cérébrale, la démarche est plutôt parétique ou spasmodique qu'incoordonnée ; le signe de Romberg ne s'observe pas ; les réflexes sont conservés ou exagérés ; la dysarthrie, le nystagmus, font défaut et, d'autre part, on note des crises convulsives et des troubles intellectuels qui ne font point partie du tableau clinique de la maladie de Friedreich.

Nous ferons plus loin le diagnostic de la maladie de Friedreich avec la *chorée*, et spécialement avec la *chorée chronique* ou *maladie d'Huntington*.

Enfin l'*hystérie* peut simuler de toutes pièces la maladie de Friedreich ou coïncider avec elle (Gilles de La Tourette, Blocq et Huet). On se basera, pour l'en séparer, sur l'absence de caractère familial, la marche de l'évolution morbide, la constatation de stigmates hystériques, etc.

Nous avons suffisamment insisté sur l'évolution et la marche de l'affection pour avoir beaucoup à dire du Pronostic. *Quoad vitam*, ce pronostic est favorable ; mais, d'autre part, les troubles morbides sont définitifs, le sujet est voué à des infirmités incurables.

L'inefficacité du traitement est généralement admise. « Le traitement, déclare Soca, a toujours été inutile, et même, dans les cas où une

[1] Nous admettons, en effet, avec Westphal, qu'il s'agit dans cette forme morbide (le tabes combiné) d'une sclérose envahissant systématiquement les cordons postérieurs et d'une manière plus diffuse les cordons latéraux. Ballet et Minor, Déjerine, Marie, font au contraire du tabes combiné une myélite diffuse.

amélioration insignifiante ou passagère a été obtenue, on est rarement en droit de la lui attribuer ».

On a successivement tenté, sans résultat appréciable, l'hydrothérapie, la suspension, la gymnastique, les pointes de feu. Les modificateurs de la nutrition (nitrate d'argent, iodure de potassium, préparation d'or) sont demeurés impuissants ; l'électricité, la strychnine et, d'une façon générale, les excitants de l'appareil neuro-musculaire, joints à la série des toniques généraux, n'ont pas été plus favorables ; l'antipyrine, un instant proposée, n'a donné que des insuccès.

Sans négliger de nouveaux essais, on s'attachera surtout au traitement symptomatique et palliatif, dont les agents seront empruntés à la thérapeutique combinée du tabes et de la sclérose en plaques. Baumel[1] a fait construire, pour remédier à l'incoordination d'un de ses malades, un chariot comparable à ceux qui sont en usage à Bicêtre et que nous avons représentés (pag. 589) au chapitre de l'ataxie.

CHAPITRE III.

PARALYSIE GÉNÉRALE[2].

La paralysie générale a été surtout étudiée par les aliénistes. Pendant longtemps on l'a classée parmi les vésanies pures, maladies dont nous n'avons pas à nous occuper ici. Mais actuellement on a trouvé une lésion nette et constante, ce qui nous oblige à étudier cette affection à côté des autres maladies du système nerveux avec substratum anatomique : c'est une inflammation diffuse de tout le système nerveux (cerveau, moelle et nerfs).

On peut définir la paralysie générale : une maladie caractérisée anatomiquement par une inflammation interstitielle diffuse du système nerveux et de ses enveloppes, et cliniquement par l'association de phénomènes physiques (*troubles moteurs* surtout) et de phénomènes psychiques (*troubles intellectuels* de différents ordres, avec un *fond constant de démence*).

Tout est français dans l'Historique de cette maladie, dans la création et le développement de ce type morbide.

[1] Baumel ; *Leçons cliniques sur les maladies des enfants*, 1893.

[2] Magnan ; *De la lésion anatomique de la paralysie générale ;* Thèse de Paris, 1866, n° 233 ; — Art. *Paralysie générale*, in *Guide du médecin praticien, Recueil de Mémoires sur la pathologie du système nerveux* ; — *Gazette médicale*, 1874, pag. 281 ; 1876, pag. 88 et 481 ; — *Gazette des Hôpitaux*, 1868 ; — *Société de Biologie*, 1877 ; etc.

Foville ; Art. du *Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques ;*

Voisin ; *Traité*, 1880 ;

Christian et Ritti ; Art. du *Dictionnaire encyclopédique*, 1884 ;

Arnaud ; *Traité*, 1888.

Dans une première période, la paralysie générale est étudiée dans les asiles d'aliénés comme une forme particulière d'aliénation, ou plutôt comme cas de paralysie venant compliquer l'aliénation mentale, d'où les noms de *paralysie générale des aliénés*, de *folie paralytique*. — C'est là l'impulsion donnée par Esquirol et suivie après lui.

Cependant Bayle commence à créer l'entité morbide et fait, en 1826, de la paralysie générale une maladie primitive. Mais Calmeil, dans un travail fondamental et resté classique, en 1826 aussi, et Parchappe, encore en 1831, dans une étude très importante, admettent toujours l'idée de complication.

Baillarger réagit contre cette tendance en 1847, et, reprenant l'idée de Bayle, inaugure la deuxième période, dans laquelle on considère la maladie comme primitive et comme formant un type clinique absolument distinct. C'est la doctrine qui est dès lors admise par tout le monde, et développée par Falret, Lasègue, Marcé, etc.

Cependant, dans une troisième période qui est en partie contemporaine de la deuxième, on étudie avec soin l'anatomie pathologique, et on montre que l'entité clinique, symptomatiquement bien décrite, correspond à une entité anatomique avec lésions fixes et assez constantes. Cette étude, déjà commencée par Calmeil et Parchappe, est continuée par Salomon, Rokitansky, Virchow, Magnan, Hayem, Lubimoff, Mierzejewsky, Luys, etc.

Les lésions, uniquement constatées d'abord dans le cerveau, sont ensuite trouvées dans la moelle par Magnan (Thèse inaugurale, 1866, et article du *Compendium* de Valleix). C'est là le dernier temps de l'historique, après lequel viennent les travaux récents, dont nous parlerons dans le cours même de l'exposition.

L'Histoire clinique de la paralysie générale est très difficile à tracer, à cause des variétés fort nombreuses que présente la maladie. Nous indiquerons d'abord les formes les plus communes, sauf à revenir ensuite sur diverses variétés.

On peut admettre quatre périodes que nous appellerons, avec les auteurs : prodromique, initiale, moyenne et terminale.

I. *Période prodromique.* — Nous décrirons d'abord la forme qui commence par les *troubles intellectuels*. Elle est quelquefois difficile à déterminer, mais elle est très importante à bien connaître, à cause de l'utilité qu'il peut y avoir à lutter contre le mal dès le début, et surtout à cause de la responsabilité du malade, dont il faut établir les limites dans bien des circonstances, malgré toutes les apparences de la culpabilité.

Ces phénomènes du début ont été bien étudiés dans la Thèse de Mobèche[1].

[1] Mobèche ; *De la période prodromique de la paralysie générale* ; Thèse de Paris, 1874, n° 428.

1° Un des premiers faits à noter est la *modification survenue dans le caractère*. Un individu devient irritable, violent, susceptible ; il s'emporte, le plus souvent en paroles seulement ; quelquefois il va plus loin, bat sa femme et les personnes qui l'entourent.

D'autres, au contraire, deviennent sombres, taciturnes ; ils tombent dans un état d'apathie, ne s'occupent plus de leurs affaires, s'enferment chez eux quand on les excite à s'occuper. La « nosophobie » n'est pas rare dans cette forme ; les malades se croient fréquemment atteints d'ulcérations de la langue, d'un néoplasme de la bouche, etc.

D'autres encore (c'est un cas plus fréquent) sont doués d'une activité extraordinaire, véritablement dévorante[1]. Ils déploient dans l'exercice de leur profession un zèle et une ardeur qu'ils n'y avaient pas mis encore. Ils vont, viennent, font mille affaires. Ils entrent et sortent vingt fois d'une pièce. Ils passent des nuits entières à composer, écrire, calculer, parler. Ils conçoivent mille projets qui ne sont pas irréalisables en eux-mêmes (comme ils seront dans la période suivante), mais qui ne sont nullement en rapport avec leur passé, leur position de fortune. Ils font des achats irréfléchis, veulent agrandir leur commerce, créer de nouvelles maisons.

Souvent l'attention des familles est attirée ainsi par les affaires désastreuses dans lesquelles un négociant ou un banquier, jusque-là prudent et honnête, entraîne les siens et ses clients. On comprend l'importance médico-légale de ces faits.

Si, par sa situation, le malade n'est pas à même de donner des signes de cet ordre, son activité trouvera un autre aliment. Marcé cite un individu qui, n'ayant pas autre chose à faire, frottait avec ardeur les meubles et l'escalier de sa maison. Certains tiendront quelques propos extravagants : l'un refusera de payer un cocher de fiacre, l'autre une consommation au café.

Ces premiers symptômes sont très importants, parce qu'ils ne peuvent frapper qu'un œil exercé.

2° La *perversion des facultés morales et affectives* est encore un signe important du début. Un homme jusque-là très honorable, religieux, d'une probité irréprochable, commet tout d'un coup des actes révoltants dont on chuchote dans la famille : actes d'indélicatesse, d'improbité, de débauche. Ce sont encore là des situations très graves au point de vue de la responsabilité.

Souvent aussi, à ce moment, le sujet peut avoir une espèce de manie du vol. Il prend tout ce qui lui tombe sous la main, des objets sans importance ; il le fait sans adresse, sans dissimulation. Un malade de Lasègue avait volé une pomme à l'étalage d'un fruitier, un autre avait pris une volaille cuite.

[1] PARANT (*Annales médico-psychologiques*, 1887) a insisté sur la suractivité intellectuelle, non accompagnée de délire ni de démence, qui caractérise souvent la période prodromique de la paralysie générale progressive.

Un autre commettra des actes de libertinage public éhonté, sans raisons apparentes. Il montre un érotisme qui contraste souvent avec son impuissance réelle. Baillarger a noté, en effet, la perte des facultés génitales, dans beaucoup de cas, un an et plus avant le début de la paralysie générale confirmée.

Tous ces faits peuvent amener le malade devant les tribunaux, où le médecin a à juger sa responsabilité.

3° Le *délire ambitieux* si remarquable de la paralysie générale constituée n'est pas encore réalisé ; nous le trouverons à la deuxième période. Mais il s'annonce dans ces projets gigantesques qui ne sont réalisables que théoriquement, dans cette manie du vol qui se rattache souvent à une idée de possession générale.

4° Dans les cas où le délire sera à *forme hypochondriaque*, on voit déjà apparaître cette mélancolie. L'individu est préoccupé ; il a des idées tristes, il peut avoir des hallucinations de l'ouïe, entendre la voix d'un juge qui prononce son arrêt de mort ou celle d'un démon qui le pousse à des actes criminels. Ce sont là de fausses hallucinations, car l'intelligence est plus en cause que les sens.

Cet état peut engendrer le penchant au suicide.

Les idées hypochondriaques ont, du reste, un caractère spécial : le malade sent son ventre barré, obstrué ; les aliments qu'il ingère passent sous la peau ou sous ses vêtements. Certains malades même se croient morts et restent immobiles, les yeux fermés ; ils laissent retomber leurs membres comme des corps inertes, quand on les soulève.

5° En même temps, on constate dès cette période que l'*intelligence est diminuée*, on pourrait dire *en quantité ;* on voit arriver la *démence*, qui sera le trait fondamental des périodes ultérieures.

La *mémoire* commence à être affaiblie [1] et la puissance de l'*attention* également.

Le malade s'aperçoit qu'il n'est plus le même. Il oublie les dates, les noms ; dans les rues, il a souvent de la peine à trouver son chemin ; il se plaint de manquer d'attention quand il écoute, lit ou écrit. C'est même là un des caractères souvent les plus précoces de la maladie qui nous occupe.

L'*insomnie* est aussi un caractère fréquent de cette phase.

Telle est la période prodromique, qui peut du reste se prolonger très longtemps, presque indéfiniment.

II. *Période initiale*.— A. Les *troubles intellectuels* se caractérisent ; ils peuvent prendre deux formes opposées en apparence : le *délire ambitieux* et le *délire hypochondriaque* ou mélancolie, avec un fond commun de *démence*.

1° Bayle a signalé la fréquence de la *forme ambitieuse* dans le délire

[1] Bondon *De l'amnésie dans la paralysie générale* ; Thèse de Paris, 1886.

de la paralysie générale ; c'est en effet très vrai. Seulement il faut ajouter que le délire ambitieux se présente ici avec des caractères qui lui sont propres [1].

Il y a d'autres fous qui ont le délire des grandeurs ; il y a notamment des monomaniaques ambitieux, qu'il faut savoir distinguer. Celui-ci a un système insensé, mais complet, qu'il suit et développe. Son attitude et ses gestes, tout concorde avec son système ; ses phrases successives ne se contredisent pas, et, dans certains cas, on pourrait réellement croire que tout cela est vrai.

Chez le paralytique général, au contraire, on reconnaît tout de suite un fond de démence, d'affaiblissement intellectuel, d'où incoordination complète, incohérence absolue dans les phrases ; on voit immédiatement que tout cela est absurde.

Ainsi, il parle toujours de millions, de milliards ; il a des millions de chevaux ou des milliards de maisons ; il touche la lune avec la main ; il est empereur, Dieu..... Mais il pleurera en parlant des félicités célestes qu'il possède ; il se dira empereur avec un calme parfait sur la figure..... Un malade de Marcé racontait qu'il venait de créer un nouvel univers parcouru par des fleuves immenses, remplis de poissons monstrueux ; tous les hommes y habiteraient des palais, y auraient 100,000 francs de rente, et vivraient dans le bonheur absolu ; lui-même serait dieu et sa femme grande-déesse.

Quelquefois on n'a pas le tableau complet de ce délire ambitieux caractéristique. Les malades vivent seulement dans une béatitude parfaite, dans un sentiment d'«euphorie» et de contentement d'eux-mêmes que rien ne peut altérer. Le caractère constant de ces états est toujours le même : ils sont occupés du « moi », dont ils parlent continuellement et avec des hyperboles incessantes.

Magnan les dépeint bien étalant leur force physique : Voyez ces bras ! quelle vigueur ! Quelles jolies dents ! — Ils passent ensuite à leurs talents: Je suis poète, littérateur ; — puis à leurs idées généreuses : Je fonderai des hôtels pour tout le monde, chacun aura ses équipages, ses chevaux.—Arrivent après les projets de fortune : l'or, les rubis, les diamants ! Ils sont rois de la terre. — Puis, enfin, tout se brouille et se confond. Et on retrouve le caractère de démence toujours bien net.

Magnan signale un fait caractéristique à ce point de vue. Au milieu de l'énumération fastueuse de leurs titres et de leurs richesses, si on leur demande simplement quelle est leur profession, ils répondent : Je suis cordonnier.

Chez la femme, le délire ambitieux existe aussi, mais n'aurait pas, d'après Christian et Ritti, autant d'ampleur dans les conceptions ; l'aliénation est rare, la démence est généralement primitive ; les actes de vio-

[1] Voy. sur le délire des grandeurs dans la paralysie générale : KORNFELD et BIKELES ; *Allg. Zeit. f. Psych.*, XLIX, 3, 1893.

lence sont exceptionnels, et ces malades peuvent habituellement être traitées chez elles. La malade «se borne à dire qu'elle aura de belles robes, de beaux bijoux, de belles voitures, qu'elle doit se marier avec un prince, qu'elle logera avec lui dans un beau château, etc. Ou bien ces idées sont prises dans la sphère génitale, même alors que la vie sexuelle est depuis longtemps terminée. Ces malades, comme le dit Régis[1], ne parlent que de mariage, de mari, d'enfants, des plaisirs de l'amour; elles vantent leurs charmes, elles veulent épouser un prince, un général, un puissant du jour; elles ont des millions d'enfants et accouchent toutes les heures; elles sont enceintes du Président de la République, de Gambetta, de Napoléon, de Dieu; leurs organes génitaux sont en or; il y a tant de lait dans leur sein qu'on peut en tirer 30 quintaux de beurre et 3 aunes de crème; un régiment tout entier est venu les visiter pendant la nuit, etc.»

Chez l'enfant aussi, le délire ambitieux est rare et les troubles psychiques présentent un fond de niaiserie et de démence très accentué.

La forme ambitieuse s'observe cependant à cet âge, et Ballet a récemment rapporté l'observation d'un jeune paralytique général qui proclamait avec une vive satisfaction sa qualité imaginaire d'officier de cuirassiers. — L'hérédité névropathique jouerait ici, d'après Charcot, un rôle plus important que chez l'adulte.

2° Quelques-uns de ces traits les plus essentiels se reconnaissent dans la forme de délire qui semble diamétralement opposée au délire ambitieux, le *délire hypochondriaque*.

On trouve toujours l'idée du «moi» qui domine, l'hyperbole à un haut degré et l'incohérence démente des idées. Ainsi, ils ont des tonneaux d'or dans le ventre, sont rongés par des milliers de vers, ont une langue de chrysocale.....

Ce genre de délire, méconnu par Bayle, qui en cite cependant des observations, a été bien mis en lumière par Baillarger, avec ses caractères essentiels d'hyperbole et de démence. Baillarger pose en principe que tout dément hypochondriaque est un paralytique[2].

[1] Régis; *La paralysie générale chez la femme.* Paris, 1882.

Voy. aussi sur le même sujet:

Colovitch; Thèse de Paris, 1882, n° 285;

Cowan; *The Journ. of ment. Science*, janvier 1884, pag. 530 (anal. in *Archives de Neurologie*, 1884, VIII, pag. 24);

Frankel; *Allg. Zeit. f. Psych.*, 1884, XLI, 1;

Petit; Thèse de Paris, décembre 1886 (*troubles menstruels*); — et *Archives de Tocologie*, 1887;

Siemerling; *Charite Annalen*, 1888; — *Archives de Neurologie*, juillet 1889, pag. 299;

Greppin; *Corr. bl. f. schweiz. Aerz.*, 1 août 1889, n° 12, pag. 466.

[2] Voisin et Burlureaux ont consacré aux rapports de la mélancolie avec la paralysie générale un intéressant Mémoire couronné par l'Académie de Médecine (*Mémoires de l'Académie de Médecine*, 1882, XXXIII).

Voy. encore, sur les idées de persécution:

Au milieu de ces phénomènes qui constituent le fond de la maladie, viennent quelquefois se développer brusquement des accès de *manie* véritable.

Le paralytique devient furieux, d'une fureur et d'un aveuglement qui rappellent les épileptiques et les maniaques vrais. Il entre en colère pour des motifs futiles. Un malade de Hitzig avait tenté d'assassiner sa femme parce qu'elle avait ouvert une fenêtre qu'il voulait fermer. Dans ces accès, les malades, même paralytiques, déploient une force musculaire extraordinaire, dont on ne les aurait jamais crus capables ; ils brisent tout ce qu'ils trouvent sous leurs mains [1].

Puis, tout rentre dans l'ordre ; la manie disparaît et le malade se retrouve au degré de sa maladie où il était avant la crise. Baillarger a bien étudié ces *rémissions* que présentent les formes maniaques de la paralysie générale. Ces rémissions sont en réalité des guérisons de l'accès de la manie. Et Baillarger arrive ainsi à considérer cette manie des paralytiques comme une manie ordinaire, comme une vésanie venant compliquer la paralysie générale et gardant son allure habituelle, c'est-à-dire sa tendance à la guérison.

Après ces crises de manie, les malades tombent souvent dans un accès de mélancolie, et l'on a alors une alternance dans les phénomènes, tantôt d'excitation, tantôt de dépression, que l'on peut comparer à ce qu'on a appelé la *folie circulaire* [2].

Des accès de manie on peut rapprocher les phénomènes d'*automatisme* [3] que l'on observe, par intervalles, chez certains paralytiques généraux.

THOORIS ; Thèse de Paris, décembre 1889.

Voy. aussi le travail de COTARD (*Annales médico-psychologiques*, 1880, IV, pag. 168), qui signale, dans une forme grave de la mélancolie anxieuse, un délire hypochondriaque absolument analogue, sinon identique, à celui qui survient chez les paralytiques, et qui par suite restreint la proposition trop absolue de Baillarger.

BLIN, qui a fait un remarquable travail d'ensemble sur les *idées de persécution* (Thèse de Paris, 1890), compare cette espèce de monomanie anxieuse à la mégalomanie proprement dite, dans les termes suivants : « Partis d'un point de départ commun (l'idée de persécution), le *persécuté* et le *mégalomane*, réagissant chacun à leur manière, ne tardent pas à prendre une route différente ; et tandis que l'un, s'exagérant sa valeur, rapporte tout à lui-même pour devenir le centre autour duquel le monde social tournera (mégalomane), on voit l'autre, se jugeant incapable, indigne, s'accuser lui-même, et, à la limite (*délire des négations* de COTARD), après avoir douté de sa propre existence, en arriver à la nier formellement : l'un devient Tout, l'autre Rien ».

Le *délire des négations*, que nous venons de citer, s'observe quelquefois dans la paralysie générale (DENY ; *Semaine médicale*, 19 septembre 1888).

[1] VILLARD ; *Paralysie générale et assassinat* ; in *Annales d'Hygiène publique*, 1 mai 1889.

ACQUERIN ; Thèse de Paris, janv. 1891.

[2] Voir le livre de RITTI : *Sur la folie circulaire ou à double forme*, — et les travaux récents sur le même sujet.

[3] AZOULAY et REGNAULT ; *Société de Biologie*, 20 juillet 1892.

On peut donner, comme résumé de tout ce que nous venons de dire sur les troubles intellectuels à cette période de la paralysie générale, la phrase restée classique de Falret : *Les idées des paralytiques sont multiples, mobiles, non motivées, contradictoires entre elles.*

B. En même temps se sont développés des *troubles du côté de la motilité et de la sensibilité.*

Magnan a bien décrit les *phénomènes moteurs*[1].

Quelques médecins croient que la motilité est d'abord atteinte dans les jambes. Cela vient simplement de ce que les nécessités de la marche révèlent plus vite les troubles du côté des membres inférieurs, tandis que les mêmes troubles dans les bras peuvent longtemps passer inaperçus. On les constate plus tôt chez les malades dont le travail manuel exige de la précision et de la délicatesse (horlogerie, écriture, couture). Les mains sont devenues inhabiles ; le patient a perdu son adresse habituelle. Il se développe, en outre, un *tremblement* menu, rapide, surtout apparent quand le sujet étend la main, ses doigts écartés, dans l'attitude du serment.

En même temps la *marche* se modifie, devient brusque, saccadée. Le malade fait encore des courses longues sans fatigue, mais il dirige mal ses jambes. Il marche avec gaucherie, trébuche facilement sur un terrain inégal. S'il veut se retourner trop vite, il chancelle, oscille et travaille quelques instants à reprendre son équilibre.

Ces troubles musculaires atteignent tout le corps. Ce n'est pas de la paralysie vraie, car ces malades, dans un moment d'excitation, déploieront une force musculaire étonnante ; allongé dans son lit, le sujet exécute aussi tous les mouvements qu'il veut, avec un peu de lenteur et de raideur, mais il n'est évidemment pas paralysé. C'est plutôt une sorte d'*ataxie*[2], de défaut de coordination, sans être de l'ataxie locomotrice vraie. — Des mouvements choréiformes ont également été signalés[3].

Les *réflexes* peuvent présenter dans la paralysie générale des modalités très diverses[4] ; souvent abolis dans les formes dépressives, ils sont habituellement normaux ou exagérés dans les formes expansives.

La *contractilité électrique* peut être modifiée ; Gerlach[5] a constaté

[1] Voy. aussi Lemoine ; *Gazette médicale de Paris*, 2 novembre 1889.

[2] Cette manière de voir, partagée par la plupart des auteurs (Bouillaud, Jaccoud, Christian), avait fait proposer par Lunier la substitution du nom d'*ataxie psycho-motrice* à celui de paralysie générale.

[3] Sage ; Thèse de Lyon, 1884.

[4] Voy. Beatley ; *Brain*, avril 1885, pag. 65 ;
Bettencourt ; Thèse de Paris, 1886.
Renaud ; Thèse de Paris, mai 1893.

[5] Gerlach ; *Arch. f. Psych. und Nerven.*, 1889, XX, heft 3, pag. 645.

une diminution de l'excitabilité galvanique ; la réaction de dégénérescence a toujours fait défaut.

A cet élément ataxique ou convulsif se joint ensuite souvent une véritable *parésie*, qui s'accroît peu à peu sans jamais devenir une paralysie complète. Mais, par les deux éléments combinés, la marche devient de plus en plus difficile, finit par être impossible, et la préhension également.

Quelquefois on observe aussi une raideur dans les membres qui peut aller jusqu'à de véritables contractures.

Des phénomènes du même ordre se développent du côté de la langue et des muscles de la face. Ces phénomènes sont connexes aux *troubles de la parole*, groupe important de symptômes dont nous n'avons pas encore parlé, pour ne pas en scinder l'étude.

Tout le monde a noté cette parole spéciale, lente et embarrassée, du paralytique général ; les Allemands résument ces caractères dans la dénomination de « maladresse syllabaire ». Voisin a bien analysé les diverses variétés que peut présenter cet embarras de la parole, et la valeur diagnostique et pronostique de chaque type[1].

Il faut distinguer les troubles comme l'ânonnement, l'hésitation et le traînement de la parole, qui tiennent à l'état de l'intelligence, à la démence, — et d'autre part le bredouillement, le bégayement, le tremblement de la parole, qui rentrent dans les phénomènes moteurs ataxiques.

L'*ânonnement* est un retard dans la présentation et l'émission des lettres, des syllabes et des mots ; il y a emploi exagéré de la voyelle *a* et des mots qui la contiennent ; d'où le mot même d'ânonnement. C'est un peu l'état d'un enfant qui récite sans bien savoir. En somme, ce trouble de parole répond à une certaine paresse de l'esprit et à un manque de mémoire ; c'est un symptôme de démence qui s'observe dans les autres formes de démence non paralytique, comme la démence sénile ou alcoolique.

Le dément qui ânonne, s'il écrit encore, oublie des lettres ou des mots, de même qu'il laisse ses phrases inachevées ou les termine par autre chose ; le langage est décousu.

Il ne faudrait pas, du reste, se hâter de juger la démence par ce décousu des paroles. En effet, il y a des cas dans lesquels ce décousu et l'emploi fréquent des mots chose, machin ou machine, au lieu d'être dus à la perte de la mémoire des mots et à la débilité intellectuelle, peuvent provenir au contraire de la suractivité mentale et d'une trop grande activité dans l'association des idées. Voisin cite un malade qui, pour répondre à des hallucinations de l'ouïe qui le tourmentaient continuellement, avait ce langage interrompu et décousu, sans être para-

[1] Voisin ; *Des troubles de la parole dans la paralysie générale (Archives de Médecine*, 1876).

lytique. Cet état se distinguerait facilement avec un peu d'attention.

En même temps qu'ils ânonnent, les déments répètent quelquefois comme un écho les derniers mots des phrases prononcées devant eux.

Les malades n'ont pas conscience de cet ânonnement, même quand on attire leur attention sur le fait.

Ce trouble de la parole a une portée pronostique grave pour l'état intellectuel du malade. Il prouve que l'intelligence est profondément et définitivement atteinte, que la partie antérieure du cerveau est désorganisée. Il arrive en général dans une phase assez avancée de la maladie. On peut l'observer quelquefois au début, dans les formes lentes, qui sont surtout constituées par une démence progressive et insensible.

L'*hésitation* et le *traînement des paroles* sont des troubles du même genre. Ce traînement est caractéristique et marche avec le facies sans expression, le masque immobile du paralytique, qui représente l'état permanent de satisfaction intérieure et de béatitude de ces aliénés. A ce moment, du reste, il y a la même hésitation, le même traînement dans les actes : le malade répète vingt fois qu'il va aller se coucher, avant de le faire.

Le *tremblement de la parole*, le *bégayement*, le *bredouillement*, sont au contraire des phénomènes d'un tout autre ordre. Les syllabes articulées sont séparées par des intervalles non isochrones ; cet état se distingue de la parole scandée, qui est rythmique. C'est le balbutiement de l'homme ivre ou de l'homme en colère : les syllabes empiètent les unes sur les autres, et se fondent en un bredouillement d'autant plus incompréhensible que la phrase à prononcer renferme des l et des r en plus grande abondance ; on observe alors, d'après Charcot, la « multiplication des l » et la « redondance des r »[1].

Ce signe n'a aucune signification pour l'intelligence. C'est souvent un phénomène du début, c'est le commencement des troubles moteurs ; il coïncide avec d'autres tremblements dans la langue et dans les muscles de la face.

La *langue*, tirée au dehors, ne peut rester immobile, sa surface est agitée d'*ondulations vermiculaires*, prédominant à la pointe et sur les bords. Quand la maladie progresse, tout l'organe tremblote dès qu'il paraît entre les arcades dentaires, et alors la parole s'embarrasse de plus en plus et finit par devenir inintelligible.

En même temps, un *tremblement analogue gagne les muscles de la face*. Surtout au moment où le malade va parler, comme par une distribution irrégulière et anormale de l'influx nerveux, les lèvres deviennent tremblantes et les muscles de la face qui convergent vers la bouche entrent en contraction.

[1] Il est d'usage, à la Salpêtrière, de faire prononcer au malade, à titre d'exploration diagnostique, les mots « ministre plénipotentiaire » ou « trente-troisième régiment d'artillerie ».

C'est la période dans laquelle les malades ont tous leurs mouvements incertains et difficiles sans être paralysés ; ils ne peuvent pas se tenir debout sans canne, tandis qu'ils supportent un homme pendu à leur cou.

En somme, on voit qu'il y a une certaine importance à distinguer ces deux grandes catégories de troubles de la parole, qui correspondent aux deux grandes classes de phénomènes que présente la paralysie générale dans son ensemble : les troubles intellectuels et les troubles moteurs.

Enfin, certains paralytiques généraux ne parlent pas du tout ; ce mutisme peut tenir à diverses causes : 1° il y a ceux qui ne veulent pas parler, c'est rare dans la paralysie générale ; 2° il y a ceux qui n'ont pas d'idées à exprimer par suite des progrès de la démence, c'est fréquent. Le cercle des idées va en se rétrécissant progressivement. Voisin a pu suivre ainsi le rétrécissement progressif du cercle des idées chez un paralytique qui, très causeur autrefois, en arriva à ne plus dire que : Je mange, et : Allez-vous-en ! Cet état prouve un affaissement complet de l'intelligence, mais il est encore compatible avec une vie prolongée ; 3° c'est une aphasie véritable, sans caractères spéciaux[1] ; 4° le mutisme peut enfin être aussi produit par l'altération des muscles de la langue, de leurs nerfs et de leur centre.

A côté des troubles moteurs décrits, il faut placer les *troubles de la sensibilité*, qui sont du reste plus rares et moins caractéristiques.

De Crozant a signalé une anesthésie générale presque complète, existant quelquefois avant les troubles de mouvements. Magnan ajoute que cette anesthésie peut être passagère et disparaître quand les troubles moteurs s'accentuent, pour reparaître un peu plus tard, à une période plus avancée : les piqûres, le pincement, sont faiblement sentis et la perception est retardée ; le malade ne donne des signes de douleur qu'après quelques secondes. La dénudation de la peau par un vésicatoire ou par un cautère ne détermine que très peu de douleur. Quelquefois l'analgésie est complète.

L'hyperesthésie est plus rare. Griesinger a noté dans un cas un état passager d'hyperesthésie cutanée extrême : le plus léger contact provoquait des réflexes très étendus, de véritables convulsions. Michéa a attribué à ces troubles de la sensibilité la principale cause des idées délirantes hypochondriaques.

Chez quelques malades, il y a de l'engourdissement, des fourmille-

[1] Voy. sur l'aphasie dans la paralysie générale :
ROSENTHAL ; *Centr. f. Nerven.*, 15 avril 1886 ;
KNECHT ; *Deut. med. Woch.*, 1887, n° 37, pag. 809 ;
TANNER ; *Brain*, 1889, n° 49 ;
ASCHER ; *Allg. Zeit. f. Psych.*, XLIX, 1-2, 1892.

ments, des sensations anormales[1] dans les bras ou dans les jambes; rarement ce sont de véritables douleurs, sauf dans les formes spinales, sur lesquelles nous reviendrons.

Charcot[2] insiste sur la fréquence, dans la paralysie générale, de ce qu'il appelle l'*épilepsie sensitive* : ce sont les sensations anormales (fourmillements, engourdissement, sensation de gonflement), sans accompagnement moteur, envahissant progressivement une moitié du corps; ces « décharges sensitives » seraient analogues aux décharges motrices de l'épilepsie commune. L'*épilepsie sensorielle* (troubles de divers sens, migraine ophtalmique simple ou accompagnée) peut également s'observer.

On a beaucoup discuté sur la présence des *hallucinations*[3] et des *illusions* dans la paralysie générale. Christian et Ritti concluent de la revue des diverses opinions émises et de leur propre expérience « qu'il est bien peu de paralytiques qui ne soient hallucinés à une période quelconque de la maladie; il est vrai que leurs hallucinations n'ont ni la fixité ni la continuité qu'elles présentent chez les autres aliénés, mais en cela elles ressemblent à toutes les autres manifestations délirantes qui s'observent dans la paralysie générale ». Les illusions leur paraissent aussi très fréquentes.

Voilà comment se développent les deux grands ordres de phénomènes dont l'ensemble constitue la paralysie générale : troubles intellectuels d'une part, troubles moteurs et sensitifs de l'autre. — L'ordre d'apparition de ces deux catégories de symptômes n'est pas toujours le même. De là, trois formes différentes, trois variétés pour les périodes de début.

Dans la première forme, les phénomènes intellectuels commencent comme nous l'avons décrit; puis les phénomènes moteurs et sensitifs viennent s'ajouter.

Dans la deuxième forme, les phénomènes moteurs et sensitifs[4] commencent : les mouvements deviennent incertains, la langue s'embarrasse, etc. L'intelligence s'affaisse ultérieurement. Charcot a rapporté l'histoire d'un ingénieur chargé d'importants travaux qui avait pu con-

[1] Deux malades observés par Ramadier *(Annales médico-psychologiques*, 30 juillet 1888) éprouvaient la sensation constante que leurs vêtements étaient mouillés.

[2] Charcot ; *Semaine médicale*, 27 janvier 1892, pag. 29.

[3] Voy. Girma ; Thèse de Paris, 1881 ;

Voy. encore sur le même point : Baillarger, in *Annales médico-psychologiques*, janvier 1883 ;

Ladame ; Congrès de médecine mentale, août 1889.

[4] C'est dans cette forme que Charcot *(Progrès médical*, 1882) a observé la *migraine ophtalmique* comme symptôme du début, et que Christian *(Union médicale*, 1882) et Merer *(Gazette hebdomadaire*, 1882) ont noté des troubles trophiques initiaux, comme le mal perforant.

tinuer pendant deux ans à remplir ses fonctions, alors que des stigmates somatiques très accentués de la paralysie générale s'étaient déjà montrés.

Dans la troisième forme, enfin, les phénomènes intellectuels et les phénomènes sensitivo-moteurs se développent simultanément, en quelque sorte concurremment.

Mais ces variétés n'existent que pour les périodes prodromique et initiale. Une fois la maladie bien constituée, les deux ordres de phénomènes sont superposés, et c'est alors que commence la période moyenne.

III. *Période moyenne.* — Cette période peut manquer. Il y a des cas (quatre observations dans la Thèse de Leynia [1]) en quelque sorte latents, insidieux, dans lesquels la première et la deuxième période se prolongent presque indéfiniment et aboutissent ensuite brusquement à la quatrième période terminale.

Quand elle existe, cette période ne présente pas de phénomènes nouveaux, c'est l'efflorescence complète des phénomènes de la deuxième. Le délire présente les mêmes caractères, seulement la démence a fait des progrès. La faiblesse intellectuelle a augmenté Le malade marche difficilement ; il tombe à tout instant, ne peut pas monter un escalier et finit par ne pas pouvoir marcher du tout.

A certains moments, surviennent des *paroxysmes* d'agitation extrême : le délire devient furieux et le malade peut accomplir dans cet état les actes les plus regrettables. La parole est inintelligible ; il y a un mâchonnement constant et du grincement des dents.

La marche régulièrement progressive de la maladie est assez souvent interrompue par des *attaques apoplectiformes* ou *épileptiformes* analogues à celles que nous avons déjà décrites dans la sclérose en plaques, et que Charcot a bien étudiées au point de vue de la température.

La scène s'ouvre inopinément, sans prodromes bien accentués, tantôt par une obnubilation rapide et plus ou moins prononcée des facultés intellectuelles, tantôt par un coma profond survenu tout à coup ; Féré [2] a signalé une sialorrhée paroxystique précédant les crises épileptiformes dans certains cas. Quelquefois il y a en même temps des convulsions qui rappellent l'épilepsie, souvent hémiplégiques (attaques épileptiformes) ; d'autres fois, il n'y a pas de convulsions (attaques apoplectiformes). Enfin, on a décrit des *attaques hystériformes*.

Dans tous ces cas, on voit souvent se développer dès l'origine une hémiplégie, tantôt avec flaccidité, tantôt (plus rarement) avec rigidité. L'attaque peut s'accompagner du développement rapide d'eschares

1 Leynia ; *Forme insidieuse de la paralysie générale des aliénés* ; Thèse de Paris, 1874, n° 407.

2 Féré ; *Société de Biologie*, 9 mai 1891.

sacrées, et conduire à la mort. D'autres fois, au contraire, tout se dissipe progressivement ; l'hémiplégie persiste quelque temps, mais elle disparaît aussi à son tour. Le malade se retrouve alors à peu près ce qu'il était avant l'attaque, sauf la démence, qui a le plus souvent fait un pas de plus[1].

La marche de la température est intéressante à suivre dans ces attaques, et sert à les distinguer des attaques d'apoplexie vraie, hémorrhagie cérébrale par exemple. Tandis que dans celles-ci il y a un abaissement de température initial, dans les premières il y a une élévation immédiate.

Westphall cite trois cas dans lesquels le thermomètre s'éleva à 39 et 40° en 15, 40 et 60 minutes, Hanot a vu dans deux cas l'élévation de température se produire, chez l'un quinze minutes, chez l'autre une heure après l'attaque. Le fait est général ; il a été constaté par Charcot, Magnan, etc.

On peut l'accepter comme règle, malgré quelques faits exceptionnels, entre autres celui qu'a cité Magnan en 1874, dans lequel il n'y avait pas d'élévation de température après deux heures, et on n'atteignit que 38°,8 à la fin du jour. Il y eut même plus tard dans ce cas une tendance de la température à s'abaisser, malgré l'apparition d'attaques convulsives. C'est là, nous le répétons, un fait exceptionnel.

A côté de ces attaques, qu'on peut appeler cérébrales, Magnan en a décrit d'autres, qui seraient spinales.

Dans certains cas, il y aurait des contractures ou des secousses cloniques ; dans d'autres, de l'engourdissement, des fourmillements et de la faiblesse musculaire. Dans tous, il n'y a aucune modification cérébrale : l'intelligence reste, pendant et après l'attaque, ce qu'elle était avant.

Pendant ces attaques spinales, il y aurait aussi hyperthermie.

En dehors de ces attaques, la *température* peut encore s'élever, à un moment donné, chez certains malades. Calmeil et Bayle avaient déjà remarqué que la température s'accroît dans les poussées aiguës, dans les poussées de manie. Meyer a confirmé le fait et mesuré ces élévations de température dans les périodes d'agitation.

Plus récemment, Magnan a annoncé que cette élévation de température se trouve aussi dans les formes dépressives avec délire hypochondriaque, mélancolie, et même stupeur. La fièvre, conclut-il, ne serait

[1] Voir sur les attaques apoplectiformes et épileptiformes de la paralysie générale la Thèse de BROQUERE (Paris, 1882), et sur les attaques hystériformes les travaux de : CAMUSET (*Annales médico-psychologiques*, 1885, tom. II, pag. 229) ;
CHAMBARD ; *Annales médico-psychologiques*, septembre 1887, pag. 276 ;
MESCHEDE ; *Berl. kl. Woch.*, 6 avril 1891, n° 14, pag. 357.
La superposition de l'hystérie et de la paralysie générale chez un même sujet est rare, mais non exceptionnelle (REY ; *Annales médico-psychologiques*, nov. 1885, pag. 421).

donc pas en rapport avec l'agitation musculaire, mais avec la lésion même des centres nerveux [1].

Voisin a également beaucoup insisté sur la fièvre dans la paralysie générale sans complications, « fièvre qui existe toujours à la première période de la maladie, qui se rencontre encore à la deuxième, et qui persiste pendant des mois entiers quand l'évolution de la maladie est lente».

Des courbes que cet auteur donne dans son *Traité*, il résulte :

1. Que, chez les fous paralytiques, la température habituelle est au-dessous de la normale ;

2. Que, tous les huit ou quinze jours, la température s'élève au-dessus de la moyenne ;

3. Que la température reste au-dessus de la moyenne quelquefois pendant un jour seulement, d'autres fois pendant plusieurs jours de suite ;

4. Que, dans le cas où la fièvre dure plusieurs jours de suite, la température est toujours plus élevée le soir que le matin ;

5. Que l'élévation de la température, de même d'ailleurs que sa chute, survient brusquement ;

6. Que le chiffre indiquant la température n'est jamais extrêmement élevé, qu'il atteint rarement 39 degrés, qu'il oscille entre 37°,8 et 38°,6.

En suivant ainsi les malades avec le thermomètre, on peut, dit Voisin, « porter ou confirmer le diagnostic, prévoir les complications et les enrayer dans certains cas, enfin faire de la thérapeutique rationnelle dans une maladie qui est réputée comme au-dessus des ressources de l'art [2]».

Quelques autres symptômes, quoique moins essentiels, doivent encore être cités avant de passer à la période terminale.

D'abord, à côté des attaques spinales signalées tout à l'heure, on peut placer les crises de gastralgie, de *douleurs viscérales*, analogues aux crises gastriques de l'ataxie locomotrice, et qui ont été spécialement signalées dans la paralysie générale par Teissier.

Puis il y a des *troubles du côté des yeux*. On a noté l'affaissement des sourcils et des paupières. Ce sont là simplement des traits du faciès général du malade.

On a insisté davantage sur divers strabismes, sur la parésie des

[1] Ce fait se rapprocherait de ce que l'on a observé aussi dans d'autres maladies chroniques des centres nerveux, comme la sclérose en plaques et l'ataxie locomotrice (Voy. THAON ; *Nice médical*, 1877, 8 ; anal. in *Revue des Sciences médicales*, XI, pag. 144).

[2] Voy. sur le même sujet : ROTTENBILDER ; *Centr. f. Nerven.*, n°s 1 et 2, 1889 ; TURNER ; *Journ. of ment. Sc.*, octobre 1889 ;

HITZIG et REINHARDT (*Berl. kl. Woch.*, XXI, n° 34, 1885), ont au contraire insisté sur la fréquence des basses températures chez les paralytiques généraux ; ils ont vu la température rectale s'abaisser à 32°, 30°, et même dans un cas descendre passagèrement à 22° 5.

muscles oculaires[1], sur la déformation[2] et surtout sur l'*inégalité des pupilles*. Baillarger a attiré spécialement l'attention sur ce symptôme, qui a bien en effet son importance, mais dont certains médecins ont exagéré la valeur.

L'inégalité pupillaire n'est pas toujours uniforme et constante. Des irrégularités apparaissent souvent en dehors de toute intervention lumineuse.

Ce même symptôme est fréquemment un phénomène précurseur. Il disparaît parfois au moment des rémissions, pour reparaître avec une nouvelle exacerbation; et ainsi de suite, de telle façon qu'il semble exister une sorte de concordance entre ces deux ordres de faits (Robin).

Il résulte de la comparaison des observations de Vincent et Boy, faite par Robin[3], que, « dans la paralysie générale au début, la pupille perd d'abord sa sensibilité à la lumière et garde ses mouvements associés à l'accommodation ; mais que, dans la période d'état, la pupille est à la fois immobile sous l'influence de la lumière et sous l'influence de l'accommodation ».

Le défaut de contractilité pupillaire à la lumière avec persistance de la contractilité à l'accommodation *(signe d'Argyll Robertson)* est aujourd'hui considéré comme un des meilleurs symptômes de la paralysie générale au début ; il l'emporte même au point de vue diagnostique sur l'inégalité pupillaire. Deux maladies seulement, d'après Charcot, sont susceptibles de présenter ce symptôme : la paralysie générale et le tabes.

La *migraine ophtalmique* a été surtout signalée par Charcot[4] et Blocq[5] chez les paralytiques généraux ; elle survient souvent dans les périodes initiales.

Ladame[6] a indiqué, enfin, l'*érypthropsie* parmi les symptômes de la paralysie générale.

[1] MARIE (Thèse de Paris, 1890) insiste sur les *ophtalmoplégies*, externes ou mixtes, qui précèdent quelquefois de plusieurs années l'éclosion de la paralysie générale ;

Récemment, BANNISTER *(Arch. f. Psych.,* XXIII, 3, pag. 313) a vu une paralysie générale débuter par une paralysie du muscle droit externe de chaque côté.

Au début, ces phénomènes sont habituellement fugaces et incomplets.

A une période avancée de la paralysie générale, la musculature externe et interne de l'œil présente une parésie permanente (OLIVER ; *Am. Journ. of the med. Sc.*, novembre 1890, pag. 486).

[2] SALGO ; *Berl. kl. Woch.*, 20 décembre 1886, n° 51, pag. 896.

[3] ROBIN ; Thèse d'agrégation citée, pag. 195 ;

Voy. aussi THOMSEN ; *Charite Annalen*, 1886, XI, pag. 339 ;

MŒLI ; *Arch. f. Psych. und Nerven.*, Bd XVIII, heft 1, pag. 1, 1887 ;

MENDEL ; *Berl. kl. Woch.*, 25 novembre 1889, n° 47, pag. 1029 ;

BUCKHOLTZ ; *Inaug. dissert.*, Breslau, 1889 ;

REDLICH ; *Neurol. Centr.*, 15 mai 1892.

[4] CHARCOT ; *Progrès médical*, 1882.

[5] BLOCQ ; *Archives de Neurologie*, 1889, n° 54 ; — et Revue générale, in *Gazette hebdomadaire*, 1890, pag. 319.

[6] LADAME ; Congrès de Médecine mentale et *Bulletin médical*, 11 août 1889.

Enfin, il y a encore l'*hématome de l'oreille* et certains autres *troubles trophiques*.

On appelle *othématome* une tumeur sanguine du pavillon de l'oreille que l'on trouve très souvent chez les aliénés, et en particulier dans la paralysie générale. C'est une accumulation de sang qui siège entre le cartilage et le périchondre.

Cette tumeur peut être produite par le traumatisme, en dehors de toute aliénation. Jarjavay a attiré l'attention sur sa présence chez les lutteurs de profession, boxeurs, etc. Dès l'antiquité, ce fait était connu; la poésie l'a conservé dans la description des oreilles d'Hector, et la sculpture dans les têtes d'Hercule et de Pollux.

Beaucoup d'aliénistes attribuent tous les othématomes au traumatisme. Magnan, entre autres, cite une épidémie d'othématomes à l'Antiquaille de Lyon, qui cessa quand on eut renvoyé quelques gardiens violents.

Le traumatisme ne fait cependant peut-être pas tout. On voit ces tumeurs se développer chez des gâteux inoffensifs. Il faut faire jouer un certain rôle aux causes internes, et notamment à l'état de la circulation céphalique. Le développement de l'othématome coïncide souvent avec des signes de congestion cérébrale et s'accompagne de chaleur, rougeur de l'oreille, comme après la section du sympathique cervical (Cl. Bernard). — L'altération du système nerveux central peut également exercer une action sur son développement, et Brown-Sequard a pu provoquer des hémorrhagies sous-cutanées de l'oreille par les sections des corps restiformes. — Enfin, on peut y voir la conséquence d'un trouble trophique, car Virchow a démontré l'altération constante et préalable des cartilages de l'oreille.

Quoi qu'il en soit, cette tumeur sanguine se développe assez vite ; la peau devient rouge, tendue, luisante ; l'épanchement sanguin se fait. Il y a un état stationnaire ; puis il peut y avoir ouverture spontanée et ulcération, suppuration et évacuation de tout le contenu, adhérences et cicatrisation.

On peut, dans certains cas, hâter la terminaison en ouvrant et traitant aseptiquement le foyer hémorrhagique.

Sans gravité pronostique s'il est traumatique, l'othématome est grave au contraire chez l'aliéné, dont il prouve l'état avancé et l'incurabilité [1].

Comme autres *troubles trophiques*, on a noté quelquefois des arthropathies, plus rarement le mal perforant [2], des lipomes multiples et symé-

[1] Voy. encore, sur l'othématome :
MABILLE ; Thèse de Nancy, 1878 ; — et *Archives de Neurologie*, 1886 ;
VALLON ; Thèse de Paris, 1882 ;
COMBEMALE ; *Montpellier médical*, 1 septembre 1888 ;
BARTHÉLEMY ; Thèse de Paris, février 1890.

[2] Voy. sur le mal perforant dans la paralysie générale :
MARANDON DE MONTYEL ; *Encéphale*, 1888, n° 3, pag. 257 ;

triques[1], le zona[2], le pemphigus, le vitiligo, des eschares et une grande fragilité des os, produisant très facilement des fractures[3].

Dans la paralysie générale ordinaire, les muscles ne s'atrophient pas. D'après Christian[4], dans les cas où il y a atrophie et dégénérescence graisseuse, cela s'explique par la coexistence d'une autre maladie, telle que l'atrophie musculaire progressive (Baillarger), une hémiplégie, etc.

On a enfin signalé quelques *troubles vaso-moteurs*, tels que des ecchymoses, de la rougeur ou pâleur de la peau, des hémorrhagies[5] et des *troubles sécrétoires*, comme la salivation[6]. Marro[7] insiste sur la présence de la peptone dans les urines des malades; Rouillard[8] a constaté de la glycosurie.

IV. *Période terminale.* — La période terminale commence quand le malade perd l'urine et les matières fécales, quand il devient *gâteux*.

Dans le cours de la maladie, et quelquefois même au début, on a pu observer des alternatives de rétention et d'incontinence d'urine[9]. Mais ici, cela devient définitif. — La démence et l'impuissance motrice sont à leur comble.

Magnan les dépeint bien : « Constamment souillés par leurs urines et leurs selles, ils gâtent sans cesse et plongent leurs mains dans les ordures, dont ils recouvrent tout. Ils sont presque entièrement isolés du monde extérieur, auquel ils ne semblent plus tenir que par la vie purement végétative. On les voit, quand il leur reste encore quelque force, courbés sur leur assiette, s'aidant des mains et des lèvres pour

Mabille ; *Archives de Neurologie,* juillet 1888, n° 46 ;
Féré ; *Nouvelle Iconographie,* 1889, n° 4, pag. 156 ;
Barthélemy ; *loc. cit.* ;
Chipault ; Revue générale sur le *Mal perforant,* in *Gazette des Hôpitaux,* 1891, pag. 765.

[1] Targowla ; *Annales médico-psychologiques,* mars-avril 1891.
Ces lipomes siègent d'habitude dans les régions zygomatique, mastoïdienne, mentonnière, claviculaire, deltoïdienne ou sacrée.

[2] Gannet ; Thèse de Paris, février 1889.

[3] Voy. par exemple l'observation typique de Frœlich ; *Revue médicale de l'Est,* 1890, n° 18.
Christian, au contraire, réagit contre l'idée de la fragilité des os, les disposant aux fractures (*Annales médico-psychologiques,* novembre 1885, pag. 112).

[4] Christian ; *Annales médico-psychologiques,* 1879, I, pag. 405.

[5] Savage ; *Journ. of ment. Sc.,* janvier 1886, pag. 504 ; — anal. in *Revue des Sciences médicales,* XXVIII, pag. 257.

[6] Féré ; *Sialorrhée paroxystique dans la paralysie générale ; Société de Biologie,* 9 mai 1891.

[7] Marro ; *Revue des Sciences médicales,* XXXIII, pag. 200.

[8] Rouillard ; *Annales médico-psychologiques,* mai 1888, pag. 432 ;
Voy. aussi, sur la constitution des urines chez les paralytiques généraux: Mossé et Banal ; *Revue de Médecine,* juillet 1889.

[9] Voy. Samson ; *Quelques paralysies viscérales dans la paralysie générale,* Thèse de Paris, mai 1887.

faire pénétrer dans la cavité buccale les aliments qui s'échappent, avec lesquels ils se barbouillent. »

Cette vie bestiale peut se conserver, prospérer et tout absorber : les malades engraissent quelquefois [1].

Puis la mort arrive par un des mécanismes que nous verrons plus tard.

Nous avons cherché jusqu'ici à indiquer le tableau clinique de certaines FORMES de paralysie générale. Dans tous les cas dont nous avons parlé, ce sont les phénomènes cérébraux (moteurs et intellectuels) qui dominaient la scène ; en tout cas, c'est par eux que la maladie commençait, les phénomènes spinaux n'apparaissant pas du tout ou n'apparaissant que secondairement. La maladie, dans tous ces faits, semblait envahir de haut en bas.

Elle peut aussi, d'autres fois, suivre l'ordre inverse, commencer par la moelle et envahir consécutivement le cerveau. Magnan a bien mis en lumière ces *formes spinales* dans des travaux récents [2].

Chez certains paralytiques, dit-il, dix, quinze ans avant le développement de la paralysie générale, surviennent des troubles de la sensibilité, des douleurs fulgurantes par accès rapides de quelques secondes, avec des intervalles variables, se répétant plusieurs fois en quelques minutes ou ne reparaissant qu'après plusieurs jours ou plusieurs mois, erratiques, vagabondes, dans les deux jambes ou dans une seule, ou même dans une partie limitée d'une jambe.

Puis viennent des troubles du mouvement : la marche est incertaine, chancelante ; le malade trébuche, il descend difficilement. La pointe du pied est ensuite projetée irrégulièrement à droite ou à gauche ; le talon frappe fortement le sol. Les jambes s'entre-croisent facilement. Le désordre s'accroît par l'occlusion des yeux. Ce sont des symptômes d'ataxie.

D'autres fois, au lieu de l'ataxie, on voit se développer une sorte de paraplégie du mouvement et de la sensibilité : engourdissement, fourmillements dans les extrémités inférieures, picotements à la plante des pieds, sensation imparfaite du sol ; crampes ; jambes faibles, lassitude dans les jointures, sentiment de pesanteur ; fatigue dans les jambes, marche difficile et lente.

Suivant les cas, on voit prédominer les phénomènes moteurs ou les phénomènes de sensibilité.

Souvent aussi, après des troubles plus ou moins vagues dans la motilité et la sensibilité des membres inférieurs, survient une paresse de

[1] GALLOPAIN (*Congrès de médecine mentale*, 1878) a néanmoins constaté chez tous les paralytiques, à quelque période qu'ils fussent de leur maladie, une anémie de moyenne intensité.

[2] Voy. sur les symptômes spinaux et la forme spinale de la paralysie générale une intéressante Revue de ROUILLARD ; in *Gazette des Hôpitaux*, 10 mars 1888.

la vessie ou du rectum : rétention ou incontinence d'urine, constipation opiniâtre ou selles involontaires : on note en même temps un satyriasis habituel, bien différent de l'impuissance des tabétiques. Puis viennent des douleurs en ceinture, une sensation de constriction à la base du thorax, de l'oppression. Plus tard encore, les mains deviennent inhabiles, les bras sont pris de tremblement, les occupations délicates sont suspendues.

En d'autres termes, la maladie débute par une quelconque des formes que nous avons étudiées dans les maladies de la moelle. Elle peut même rester limitée à ces manifestations spinales.

Si elle se complète après un de ces débuts spinaux, on voit apparaître l'hésitation de la parole, le tremblement fibrillaire des lèvres, des mouvements vermiculaires à la surface de la langue, l'inégalité pupillaire. L'intelligence s'affaiblit, la mémoire devient infidèle, l'aptitude au travail diminue, le caractère change. Puis surviennent le délire et la démence progressive, et la maladie reprend son type habituel.

La période moyenne, que nous avons décrite, avec les deux ordres de troubles moteurs et intellectuels, est le plus souvent l'aboutissant commun de toutes ces formes à début varié.

Les *nerfs* peuvent également être atteints, et la maladie débute quelquefois par là.

Une ou plusieurs années avant le développement de la paralysie générale, le sujet sent la vue s'affaiblir, avec des céphalées plus ou moins violentes ; l'amblyopie fait des progrès et aboutit à la cécité ; l'ophtalmoscope montre une atrophie de la papille quand il y a sclérose des nerfs optiques. — D'autres fois, il y a paralysie de la paupière supérieure, strabisme, diplopie, anesthésie de la peau des joues ou de la muqueuse buccale. — D'autres fois encore, l'ouïe, l'odorat[1], plus rarement le goût, se perdent.

[1] Voisin a beaucoup insisté, depuis 1867, sur l'importance diagnostique des *troubles de l'odorat* (diminution ou abolition) dans la paralysie générale. C'est, à son avis, un des meilleurs signes de cette maladie. Car, 1° il est presque constant; 2° il n'appartient pas à une autre maladie qu'à la paralysie générale, sauf les cas exceptionnels (tels, par exemple, l'ozène et ses suites, une ancienne fracture de l'ethmoïde) ; dans la folie simple, l'odorat est plutôt augmenté que diminué ; 3° c'est un signe du début qu'on peut constater avant même qu'il y ait tremblement dans la langue ou inégalité pupillaire, ou même avant qu'il y ait affaiblissement de la mémoire ; 4° c'est un signe facile à percevoir : en effet, il est assez persistant, tandis que les autres manifestations ne sont pas continues.

On fait sentir du poivre, par exemple, au malade sans qu'il le voie ; s'il ne le reconnaît pas, on le lui fait reconnaître à la vue ; on affirme ainsi que ce n'est pas la démence qui est en cause, et que c'est l'odorat qui est diminué ou aboli.

Le plus souvent, la substance odorante ne produit aucune sensation ; d'autres fois, il y a une sensation, mais elle est pervertie. Les hallucinations de l'odorat sont très rares au début de la paralysie générale, tandis qu'elles sont fréquentes dans la folie simple ou folie névropathique (Voisin ; *Traité* cité, pag. 39).

Jehn et Mendel ont obtenu des résultats tout différents de ceux de Voisin ;

Plus récemment, Magnan est revenu sur les paralysies des nerfs crâniens qui surviennent au début ou dans le cours de la paralysie générale. Elles reconnaissent deux causes : les unes, apparaissant à la suite d'attaques apoplectiformes, sont passagères et dépendent des lésions centrales ; les autres, au contraire, sont persistantes, tiennent à des lésions des nerfs et frappent surtout les 2e, 3e, 4e et 6e paires[1]; souvent le nerf optique est frappé avec un des moteurs oculaires; mais la lésion peut être très accusée dans l'un, moins nette dans l'autre. La sclérose du nerf est surtout prononcée à la périphérie, aux points normalement riches en tissu conjonctif.

« Duterque[2], disent Christian et Ritti, prétend assigner à la paralysie générale, au point de vue des troubles de l'œil, trois périodes bien distinctes : dans la première, on observerait toujours (?) l'inégalité pupillaire, la congestion papillaire et la dilatation variqueuse des veines et artères rétiniennes; dans la deuxième période, les désordres seraient plus avancés, c'est le règne de l'œdème papillaire et péripapillaire; dans la troisième période enfin, l'atrophie de la papille serait complète. » Ces conclusions sont trop générales; car, comme Christian et Ritti l'ajoutent, si elles étaient fondées, tous les paralytiques finiraient par être aveugles; ce qui n'est pas.

Sans être caractéristiques de la maladie, ces faits ont une importance considérable.

Pour résumer toute cette symptomatologie, on voit que la paralysie générale est une maladie de tout le système nerveux. A ce point de vue, il faut la rapprocher de la sclérose en plaques et de l'ataxie locomotrice progressive, qui sont aussi des maladies de tout le système nerveux. Il y a de nombreux points de contact entre ces diverses affections[3]; elles peuvent même coexister chez le même individu. Il y a, sous ce rapport, des faits concluants de Magnan, et nous en avons nous-mêmes observé récemment un bel exemple[4].

mais Christian et Ritti, sans attribuer à l'abolition de l'odorat l'importance que lui accorde Voisin, croient cependant que les troubles olfactifs sont assez fréquents.

[1] Voy. plus haut, sur les paralysies oculaires, les conclusions de la thèse de Marie, 1890.

[2] Duterque ; *Annales médico-psychologiques*, 1882, VIII.

[3] D'où les noms d'« *ataxie psycho-motrice* » et de « *sclérose en plaques du cerveau* » qui ont été donnés à la paralysie générale.

[4] Heutschel a publié un fait de paralysie générale coïncidant avec la sclérose en plaques chez le même sujet *(Centralbl. f. Nerv.;* II, pag. 250), de même que nous avons vu Westphal observer sur le même individu l'ataxie locomotrice et la sclérose en plaques.

Voy. aussi : l'observation de Arndt (Paralysie générale et tabes), in *Virch. Arch.*, LXXIII, 1878, pag. 196, et l'autopsie, in *Congrès annuel de la Société des*

Tout cela ne prouve-t-il pas que, comme nous l'avons dit plusieurs fois et le répéterons plus tard, ces divers états, que nous décrivons comme des maladies, n'en sont pas en réalité? Ce sont des groupes cliniques, des groupes d'attente ; la nosologie du système nerveux n'est pas faite.

Au point de vue de la MARCHE, la paralysie générale présente de nombreuses variétés dans le mode de début, d'évolution et de terminaison.

La maladie peut débuter par le cerveau, suivre une marche descendante et envahir la moelle secondairement ; ou encore débuter par la moelle, suivre une marche ascendante et gagner le cerveau consécutivement ; ou bien commencer simultanément par le cerveau et la moelle ; ou enfin débuter par les nerfs, par le système nerveux périphérique.

Dans la première variété, il y a encore des subdivisions. Le début peut se faire par les phénomènes intellectuels, par les phénomènes moteurs et sensitifs, ou enfin simultanément par les deux ordres de phénomènes.

Au point de vue de l'évolution, il y a des variétés suivant la prédominance et les caractères des symptômes : ainsi, c'est la variété paralytique si les troubles moteurs l'emportent ; la variété congestive si les accidents congestifs, les attaques, dominent. Si ce sont au contraire les phénomènes intellectuels qui occupent le premier rang, c'est la variété expansive si le délire est ambitieux, et la variété mélancolique si le délire est à forme dépressive.

Dans les formes spinales, il y a des variétés ataxique, paraplégique, etc.

La marche de toutes ces variétés est en général lente, essentiellement progressive, mais avec des poussées et surtout avec des intermissions très remarquables. Les *rémissions*[1] sont particulièrement accusées dans les formes avec exacerbations maniaques.

médecins aliénistes allemands, 17 mai 1883 *(Archives de Neurologie*, 1884, VII, pag. 379).

BRISTOWE ; *(Rapports de la paralysie générale avec le tabes et la sclérose en plaques)*, in. *Brit med. Journ.*, 1 janvier 1887.

STOJANOVITCH ; *Étude critique sur les rapports du tabes et de la paralysie générale.* Thèse de Paris, juin 1893.

Nous nous sommes déjà occupés (pag. 498) des rapports du tabes avec la paralysie générale et reviendrons, au paragraphe du diagnostic, sur ses rapports avec la sclérose en plaques.

[1] BAILLARGER ; *Note sur les rémissions dans la forme maniaque de la paralysie générale,* in *Annales médico-psychologiques,* mai 1876 ;

LARROQUE ; *Rémissions dans le cours de la paralysie générale ;* Thèse de Paris, 1886 ;

GUILLEMIN ; *Contribution à l'étude de la rémission dans la paralysie générale ;* in *Annales médico-psychologiques*, nov.-déc. 1891.

On a signalé l'influence favorable exercée sur l'évolution de la maladie par des affections aiguës intercurrentes (Voy. CASTRIOTIS ; Thèse de Montpellier, 1890).

Puis, quelle qu'ait été la forme, l'aboutissant commun est l'association des troubles intellectuels à fond de démence et des troubles physiques, soit moteurs, soit sensitifs.

On a décrit aussi une forme *aiguë* (forme *galopante* de Trélat) de la paralysie générale, qui est rare, mais dont nous devons dire un mot. « Quelquefois, dit Voisin, la maladie évolue avec une rapidité effrayante ; toutes les périodes sont alors confondues et, en un mois, en quinze jours, huit jours même, on voit la mort survenir. Cette paralysie générale aiguë peut débuter brusquement chez un individu sain jusqu'alors. Le malade est pour ainsi dire sidéré. Dès les premiers jours, il ne peut plus se tenir sur ses jambes, et il arrive avec une rapidité surprenante à cette période de cachexie qui appartient plus spécialement à la troisième période de la variété lente et qui se manifeste par des eschares siégeant sur les diverses parties du corps. Dans ce cas, le délire n'a pas le même caractère que le délire de la forme lente ; il revêt, soit le caractère du délire maniaque avec agitation, soit celui du délire hypochondriaque ; dans d'autres cas, l'intelligence est rapidement oblitérée et aucune idée ne se forme plus dans le cerveau ; cet organe est rapidement désorganisé, et, à l'autopsie, on trouve un ramollissement de la substance grise, plus ou moins prononcé dans les diverses circonvolutions. »

La Durée est très variable. Rarement on observe l'évolution rapide, qui dure de quelques semaines à un an. D'autres fois, il y a des temps d'arrêt d'une durée énorme, sortes de guérison pouvant même exceptionnellement se prolonger au delà de 20 ans. — Charcot fixe à quatre ans sa durée moyenne.

La Terminaison fatale se produit de différentes manières[1] : par périencéphalite aiguë, par cachexie et marasme, par maladie intercurrente, par congestion cérébrale, ou encore par asphyxie à la suite du passage d'un bol alimentaire dans la trachée. Quand il y a des troubles de déglutition, que l'œsophage est paralysée, le malade peut avaler de trop gros morceaux qui s'engagent dans la trachée et l'étouffent[2]. Enfin, la mort subite n'est pas exceptionnelle[3].

Il existe aussi dans la science des cas incontestables de guérison dans la paralysie générale. Voisin en a réuni un assez grand nombre, et, par guérison, il entend la disparition complète de toutes les manifestations

[1] Jamin ; *Des causes de la mort dans la paralysie générale ;* Thèse de Paris, juillet 1887.

[2] Voy. Barazer ; *De la mort dans la paralysie générale;* Thèse de Paris, avril 1890.

[3] Vallon; *Société de médecine légale,* 11 mai 1891 ; Guérin ; Thèse de Paris, janvier 1892.

psychiques et somatiques de la maladie, disparition s'étant maintenue après plusieurs années[1].

Étiologie[2]. — L'*hérédité* joue un rôle incontestable, comme pour les autres formes de folie et la plupart des maladies nerveuses. Calmeil a noté l'influence héréditaire dans un tiers des cas, et Grainger Stewart dans 47 1/2 pour 100[3]. C'est surtout à l'hérédité névropathique qu'on a affaire[4]. — Par contre, l'hérédité mentale ne paraît jouer aucun rôle (Ball); cependant Marcé a attiré l'attention sur la présence de la monomanie, la manie, la mélancolie, l'épilepsie, chez les ascendants du paralytique général. — Baillarger, Luys, Ball, Régis, Lunier, Lemoine[5], ont accusé tout spécialement « l'hérédité congestive ».

Clouston et Savage[6] ont constaté, dans un cas, le développement simultané de la paralysie générale chez deux jumeaux.

Les *hommes* paraissent être beaucoup plus souvent atteints que les femmes[7]. A Bicêtre (hommes), on compte 40 % de paralytiques, et à la Salpêtrière (femmes) seulement 10 %. La proportion est encore beaucoup plus forte parmi les aliénés aisés ou riches[8].

C'est une maladie des *adultes*. Calmeil ne l'a jamais observée au-dessous de 22 ans; Charcot et Dutil[9] l'ont vue toutefois, dans un cas récent, débuter à 14 ans. Régis a réuni 14 cas de paralysie générale développés chez des sujets de 13 à 17 ans[10]. L'âge ordinaire serait de 35 à 45 ans.

[1] Voisin; *Bulletin général de thérapeutique*, 15 mai 1889, pag. 401; Voy. encore Wendt; *Allg. Zeit. f. Psych.*, 1889, XLVI, 1.

[2] Consulter sur ce point: Ball; *France médicale*, août 1887; Christian; *Archives de Neurologie*, septembre 1887; Ritti; *Gazette hebdomadaire*, 26 octobre 1888; Evrard; Thèse de Paris, 1889; Renaut; Thèse de Paris, mai 1893; Et les importantes discussions des récents Congrès de médecine mentale (1890, 1891).

[3] Voy. sur la question de l'hérédité dans la paralysie générale: Godivier; Thèse de Paris, décembre 1892; — et, sur le rôle plus général de la prédisposition dans son étiologie: Gagnerot; Thèse de Paris, janvier 1893; Combemale *(La descendance des alcooliques*; Thèse de Montpellier, 1888, — et *Bulletin médical du Nord*, 1891, pag. 546) insiste sur l'importance de l'alcoolisme des ascendants dans la genèse de la paralysie générale précoce.

[4] Legrain; Congrès de médecine mentale, 1889.

[5] Lemoine; Congrès de médecine mentale — et *Gazette médicale de Paris*, 1889.

[6] Clouston et Savage; *The Journ. of ment. dis.*, avril 1888, pag. 65.

[7] Voy. Siemerling; *Charite Annalen*, XIII, 1888.

[8] Arnaud (Thèse de Paris, 1888) assure que la paralysie générale est fréquente dans la classe ouvrière et que l'on a fort exagéré sa prédilection pour les classes élevées et les professions intellectuelles.

[9] Charcot et Dutil; *Archives de Neurologie*, mars 1892.

[10] Voy. aussi Vrain; *De la paralysie générale à début précoce*; Thèse de Paris, février 1887.

D'autre part, Marteret[1] démontre la possibilité de son apparition à un âge avancé.

Les causes morales, les travaux de l'esprit, les *fatigues intellectuelles* excessives, le surmenage cérébral[2], l'alcoolisme[3], les excès vénériens et surtout l'association d'un travail intellectuel forcé, avec des excès *in Baccho et Venere* : voilà les causes occasionnelles principales[4].

On a noté aussi l'intoxication mercurielle, le saturnisme[5], les traumatismes sur la tête[6], l'érysipèle du cuir chevelu (Baillarger), la pellagre, le séjour auprès des fourneaux (cuisiniers, boulangers, serruriers), l'insolation, toutes les causes de congestion cérébrale[7].

[1] Marteret ; Thèse de Paris, 1888.

[2] « Quand nous voyons, dit Ball (*France médicale*, 11 août 1887), les progrès effrayants qu'elle a réalisés depuis un demi-siècle, quand nous constatons que les pays les plus éclairés et les capitales les plus célèbres en sont plus spécialement le siège, nous sommes tenté de dire que la paralysie générale est un tribut prélevé par les divinités jalouses sur les civilisations trop avancées et qui se sont trop écartées du calme primitif ».

[3] Les abus passagers d'alcool que font souvent les paralytiques généraux seraient, d'après Ball (*loc. cit.*), plutôt l'effet que la cause de leur maladie. Au contraire, l'alcoolisme ancien et invétéré, et, surtout l'alcoolisme des ascendants, peuvent être considérés comme jouant un rôle important dans la production de la paralysie générale.

Voy. encore sur le rôle de l'*alcoolisme* dans le développement de la paralysie générale :

Garnier ; Congrès de médecine mentale, 1889 ;

Roques ; Thèse de Paris, juin 1891 ;

Congrès de médecine mentale, août 1891 ;

Berbez ; Thèse de Paris, mai 1892.

Parmi les auteurs, les uns considèrent l'alcoolisme comme l'un des principaux facteurs de la paralysie générale ; d'autres croient l'alcoolisme capable tout au plus de provoquer une pseudo-paralysie générale; d'autres, enfin, concluent à l'indépendance des deux états morbides, dont l'un (l'alcoolisme) peut parfois conduire à l'autre. L'alcoolisme, pour ces derniers, joue le rôle de cause occasionnelle, pouvant amener la paralysie générale chez un prédisposé vésanique.

[4] Colin a insisté sur la fréquence de la paralysie générale dans l'armée, chez les officiers. Chez les officiers, la paralysie générale représente au moins les trois quarts des cas d'aliénation. Or, l'aliénation, d'une façon générale, est relativement fréquente chez les officiers : tandis, par exemple, que chez les soldats elle est de 0,31 pour 1000, chez les sous-officiers la fréquence est exprimée par le rapport 0,61 pour 1000, et chez les officiers le rapport atteint 1,31 pour 1000 (Voisin ; *Traité* cité, pag. 325).

Voy. également Darricarère ; Thèse de Paris, 1889-90.

[5] Charpentier ; *Les intoxications et la paralysie générale* ; in *Annales médico-psychologiques*, septembre 1890, pag. 228.

[6] Ball ; *Encéphale*, juillet-août 1888 ; — *Gazette des Hôpitaux*, 16 octobre 1888 ;

Arnaud ; *Encéphale*, 1888 ;

Leppmann ; *Bresl. aerz. Zeit.*, mai-juin 1889 ;

Fox a tout récemment rapporté une observation (*Journ. of ment. dis.*, juillet 1891) dans laquelle les premiers symptômes de la paralysie générale ont débuté trois jours après une chute sur la tête.

[7] La plupart de ces causes (hydrargyrisme, saturnisme, syphilis, pellagre)

On a beaucoup discuté, ces derniers temps, la question des relations pathogéniques de la paralysie générale avec la *syphilis*[1].

Alors que la syphilis n'est même pas mentionnée dans l'article relativement récent du *Dictionnaire Encyclopédique* sur la paralysie générale, certains auteurs en sont venus aujourd'hui à rapporter à l'infection syphilitique tous les cas de méningo-périencéphalite ; d'autres, au contraire, en font une condition étiologique nulle et indifférente.

Fournier, qui se déclare partisan convaincu de la nature syphilitique de la paralysie générale, appuie son opinion sur les arguments suivants :

1° On trouve des statistiques où la syphilis figure chez 80 % des sujets atteints de paralysie générale [2]. Certainement les statistiques ne peuvent aboutir, dans l'espèce, qu'à des appréciations numériques erronées, en raison de l'état mental des malades qui prive le médecin de bien des commémoratifs ; mais c'est là, au contraire, une raison pour tenir le plus grand compte des statistiques positives.

Or, voici un certain nombre de statistiques où la proportion des antécédents syphilitiques dans la paralysie générale s'est élevée du tiers à la

rentrent actuellement dans le cadre étiologique des pseudo-paralysies générales.

On trouvera au chapitre de l'ataxie locomotrice (pag. 498) un résumé des récentes discussions concernant les rapports réciproques de la paralysie générale et du tabes. Nous y ajouterons simplement le récent travail de Stojanowitch ; *Étude critique sur les rapports du tabes dorsalis et de la paralysie générale* ; Thèse de Paris, juin 1893, — et Muselier ; Revue générale, in *Gazette médicale de Paris*, 18 mars 1893, pag. 125.

[1] Nous citerons là-dessus parmi les travaux récents :

Vernet ; Thèse de Nancy, 1887 ;

Régis ; *Gazette médicale de Paris*, 1888 ;

Régnier ; *Revue de Médecine*, 1889 ;

Mauriac ; *Gazette hebdomadaire*, mai 1889 ;

Camuset ; *Annales médico-psychologiques*, janvier-février 1891 ;

Bonnet ; Thèse de Paris, juillet 1891 ;

Anglade ; Thèse de Paris, novembre 1891 ;

Morel Lavallée et Bélières ; *Traité*, 1889 ; — *Revue de Médecine*, fév. 1893 ;

Raymond ; *Bulletin médical*, 13 avril 1892 ;

Jacobson ; *Journ. of ment. Sc.*, avril 1892 (anal. in *Revue des Sciences médicales*, XL, pag. 257) ;

Toulouse ; Revue générale, in *Gazette des Hôpitaux*, 26 juillet 1892 ;

Mairet ; *Aliénation mentale syphilitique*, Leçons, 1893 ;

Chanson ; Thèse de Paris, mars 1893 ;

Fournier ; *Bulletin médical*, 1893, pag. 383 et 407.

[2] Par contre, d'autres statistiques ne la montrent que dans 1 à 4 % des cas. Fournier fait remarquer avec juste raison que, sur cent individus pris au hasard, il y en a une quinzaine au moins qui ont eu maille à partir avec la syphilis ; pourquoi la proportion serait-elle moindre chez les paralytiques généraux ? « Ce serait à croire, comme on l'a dit, que pour se préserver de la syphilis dans l'âge des amours, il suffirait de prendre un abonnement pour la paralysie générale dans l'âge mûr ».

Christian ne retrouve la syphilis que chez 15 % des paralytiques généraux et lui dénie toute influence pathogénique Congrès de médecine mentale et *Bulletin médical*, 1889).

moitié des cas : Goldsmith, 33 °/₀; — Ascher, 34,7; — Ziehen, 33 à 43; — Cullerre, 42; — Jacobson, 43; — Bierswenger, 49; — Burkhardt, 50; — Goldstein, 50.

Dans une quinzaine d'autres statistiques, la proportion des antécédents syphilitiques est montée bien plus haut : Erb, 52 °/₀; — Fischer, 60; — Mierzejewski, 60; — Œbeke, 62; — Thomsen, 62; — Bonnet (66 à 80 avec cas probables); — Cuylitz, 73,5; — Reinhardt, 73; — Snell, 75; — Mendel, 75; — Jespersen, 77; — Rohmel, 77; — Rumpf, 78; — Mac Dowal, 80; — Régis, 80; — Anglade, 81,8.

Les syphiligraphes, d'autre part, ont vu dans bien des cas la paralysie générale survenir, au bout d'un temps variable, chez des sujets dont ils avaient autrefois diagnostiqué la syphilis « Il m'est souvent, très souvent arrivé, — déclare Fournier, — de voir des malades que j'avais traités de la syphilis aboutir, plusieurs années après (10, 12, 15 ans), à des états cérébraux constituant, ou bien ce que je considérais primitivement comme des pseudo-paralysies générales, ou bien ce qu'aujourd'hui (et plus légitimement, pour la plupart au moins) je qualifierai de paralysie générale vraie. »

2° La paralysie générale est, comme la syphilis, plus rare dans le sexe féminin ; les femmes qui en sont atteintes appartiennent pour la plupart à la catégorie des irrégulières et des prostituées. Anglade, sur 37 femmes aliénées paralytiques, a relevé la syphilis d'une façon certaine chez 30, d'une façon probable chez 5.

3° La syphilis et la paralysie générale sont rares dans certains milieux : à la campagne, par exemple (dans les pays agricoles surtout), et chez les ecclésiastiques [1].

4° Si on compare la syphilis aux autres facteurs étiologiques dans les antécédents du paralytique général, on constate qu'elle les dépasse tous par sa fréquence. Chez 100 malades, Œbeke a relevé : syphilis, 53 fois; prédisposition héréditaire, 46; tempérament nerveux, 44; surmenage psychique, 41 ; excès sexuels, 22 ; hérédité directe, 22 ; fatigues, 22 ; traumatismes, 5.

5° La syphilis est incomparablement plus fréquente dans le passé des paralytiques généraux que chez les fous vulgaires.

6° Les lésions de la paralysie générale coexistent souvent avec les lésions ordinaires de la syphilis.

[1] BOUCHAUD (*Annales médico-psychologiques*, mai-juin 1891) a publié sur ce dernier point de curieuses statistiques :

Dans les asiles de Lyon on compte, sur 100 aliénés, 1,4 religieux pour 3,7 laïques atteints de paralysie générale ; — à l'asile de Lommelet, la proportion est de 2,7 religieux et de 25,6 laïques paralytiques généraux, pour 100 aliénés; — enfin, à l'asile de Dinan, la paralysie générale des religieux absorbe 4,35 °/₀, et celle des laïques 7,69 °/₀, du nombre total des aliénés. — BOUCHAUD attribue ce résultat à la rareté plus grande chez les ecclésiastiques des trois principaux facteurs de la paralysie générale : les excès, l'alcoolisme et la syphilis.

7° Dans les 14 cas cités plus haut, où Régis a vu survenir la paralysie générale chez de tout jeunes sujets, 7 étaient manifestement atteints de syphilis.

8° Enfin, l'association fréquente du tabes avec la paralysie générale vient encore à l'appui de la nature spécifique de cette dernière. « La doctrine du tabes d'origine syphilitique devait conduire à la doctrine de la paralysie générale d'origine syphilitique » (Fournier).

Quant aux objections qui ont été faites à cette doctrine (absence de lésions spécifiques, résistance au traitement spécifique, difficulté de démêler l'action de la syphilis dans l'étiologie complexe de la paralysie générale), Fournier leur oppose la plupart des arguments que nous avons déjà développés dans l'étiologie du tabes (pag. 503) et auxquels on pourra se reporter.

La syphilis joue donc un rôle important, sinon exclusif, dans l'étiologie de la paralysie générale. Les autres causes signalées dans cette étiologie conservent toutefois une bonne part de l'efficacité qui leur avait été primitivement attribuée.

« Lorsque la syphilis aboutit à la paralysie générale, affirme Fournier, elle peut y être aidée, et puissamment aidée, par d'autres éléments étiologiques, notamment par les tares héréditaires, par les surmenages nerveux de tout ordre, plus spécialement encore par les excès vénériens et autres, par les agitations, les turbulences de la vie mondaine, de la vie à grandes guides, par les dissipations de tout ordre, par l'alcoolisme, voire par les traumatismes, etc. »

Marie[1] reconnaît à la paralysie générale trois facteurs principaux : 1° l'hérédité, qui jouerait d'après lui le rôle prédominant ; 2° l'alcoolisme, et surtout l'alcoolisme des ascendants ; 3° la syphilis.

Pour le Diagnostic complet, nous renverrons aux ouvrages spéciaux[2] ; nous nous bornerons ici à en donner quelques traits.

Quand la maladie est bien établie, elle est facile à distinguer si elle présente la réunion des deux ordres de symptômes caractéristiques : phénomènes intellectuels et phénomènes physiques (moteurs et sensitifs). Mais l'intérêt et la difficulté consistent à faire le diagnostic dans la période de début.

Charcot insiste sur les difficultés du diagnostic au début de l'affection. Il conseille de presser vivement l'interrogatoire des malades suspects, afin de ne point leur laisser le temps de dissimuler par un effort momentané leur infériorité intellectuelle, comme ils auraient

[1] Marie ; Congrès de médecine mentale, août 1891.

[2] Voy. aussi le travail de Christian sur les difficultés que présente le diagnostic de la paralysie générale (*Annales médico-psychologiques*, 1884), — et celui de Régis sur le diagnostic différentiel de la folie à double forme et de la paralysie générale progressive (*Encéphale*, 1881).

souvent tendance à le faire dans la période initiale. Les troubles de la parole, en particulier, deviennent de la sorte rapidement manifestes. — Il ne faut point négliger de faire écrire le sujet; on le verra bientôt s'arrêter en présence d'un chiffre, d'une date ou d'un mot tant soit peu difficile à retenir. — On recherchera enfin avec grand soin la présence du tremblement (membres supérieurs, lèvres, langue), des troubles pupillaires, de la parésie, etc.

Les prodromes que nous avons indiqués ont une grande importance : perversion des idées morales et affectives, perte de mémoire, etc. Le délire ambitieux, une fois constitué, se distingue de la manie ambitieuse simple, de la monomanie ambitieuse (*mégalomanie* pure), par l'absence de système, le fond d'absurdité et de démence. La stupeur mélancolique de la paralysie générale se caractérise aussi par ses conceptions délirantes spéciales, toujours personnelles et encore ambitieuses ; Régis[1] a récemment insisté sur le diagnostic de la *lypémanie* hypochondriaque avec le délire mélancolique de la paralysie générale.

Dans la *démence sénile*, l'élément paralytique prédomine davantage, souvent sous la forme hémiplégique; il n'y a pas ces actes d'indélicatesse, d'impudicité. etc., du début de la paralysie générale.

Certaines *lésions cérébrales*, le ramollissement en particulier, peuvent simuler la paralysie générale; Mordret[2] a publié assez récemment une observation d'hématome interarachnoïdien ayant provoqué tous les symptômes de la méningo-périencéphalite. Les lésions cérébrales en foyer ont en général des symptômes plus limités et mieux localisés ; le délire n'affecte pas les mêmes caractères ; le début est souvent rapide ou instantané, etc.

Il est quelquefois difficile de distinguer la paralysie générale de la *sclérose en plaques*[3]. Dans les deux affections, en effet, on constate des troubles moteurs parétiques dans les membres inférieurs, du tremblement des membres supérieurs, un embarras de la parole souvent très prononcé, des troubles oculaires, des phénomènes psychiques, des attaques apoplectiformes ou épileptiformes, des rémissions dans l'évolution morbide, etc.

Mais, dans la paralysie générale, la démarche est plutôt parétique qu'ébrieuse ou titubo-spasmodique.— Le tremblement, léger et rapide, au repos et pendant les mouvements volontaires, n'est pas comparable au tremblement intentionnel, d'amplitude progressivement croissante, de la sclérose en plaques. — La dysarthrie est différente : tandis que la parole du sujet atteint de sclérose en plaques est scandée et nettement spasmodique, le paralytique général bredouille et détaille très inégale-

[1] Régis; *Gazette médicale de Paris*, 4-7 janvier 1890.
[2] Mordret ; *Gazette médicale de Paris*, 28 juillet 1888.
[3] Charcot ; *Sclérose en plaques et paralysie générale*, in *Semaine médicale*, 27 janvier 1892, pag. 29.

ment les divers éléments du mot : il appuie sur les voyelles et glisse au contraire sur les consonnes d'articulation ; le tremblement « préoratoire » des lèvres, le tremblement de la langue lui appartiennent en propre. — Les troubles oculaires diffèrent également : le nystagmus, la papille nuageuse, caractérisent la sclérose en plaques, le signe d'Argyll-Robertson est l'apanage de la méningo-périencéphalite. — L'intelligence est beaucoup plus atteinte dans la paralysie générale : si la démence est quelquefois commune, le délire des grandeurs n'a pas son analogue dans la sclérose disséminée.— Enfin, la durée de la paralysie générale est habituellement plus longue que celle de la sclérose en plaques; elle survient d'ordinaire à un âge plus avancé, etc.

Schüle (cité par Mendel) et Charcot ont signalé toutefois la superposition possible des deux affections chez un même sujet.

Nous nous occuperons plus loin du diagnostic différentiel avec la *neurasthénie* ; nous retrouverons également dans la sixième partie ce qui a trait au diagnostic différentiel de la paralysie générale et de certaines formes de *syphilis cérébrale.*

Nous dirons enfin quelques mots des *pseudo-paralysies générales* [1], sur lesquelles nous reviendrons également dans la dernière partie. C'est là, d'ailleurs, une question encore fort discutée et dont le principe même n'est pas accepté par tous les auteurs.

On voit quelquefois survenir, au cours d'infections ou d'intoxications diverses (syphilis, alcoolisme, saturnisme, pellagre), un ensemble symptomatique tout à fait comparable à celui de la paralysie générale.

Trois caractères permettraient de distraire ces manifestations du cadre de la paralysie générale avec laquelle on les a longtemps confondues :

1° L'affection n'est point incurable, et la guérison peut survenir à un moment donné, soit spontanément, soit sous l'influence d'un traitement approprié (en particulier suppression de la cause nocive).

2° On ne trouve pas, à l'autopsie, les lésions de la paralysie générale vraie.

3° La notion étiologique a une grande importance. Mais ce n'est point là un criterium absolu, car les diverses causes que nous venons d'énumérer seraient susceptibles de produire tantôt la paralysie générale vraie, tantôt une pseudo-paralysie générale.

Fournier, qui a décrit la pseudo-paralysie générale syphilitique et qui émet lui-même, aujourd'hui, quelques réserves à cet endroit

[1] Voy. sur la question des pseudo-paralysies générales :
FOURNIER ; *De la pseudo-paralysie générale syphilitique*, 1878 ;
BAILLARGER ; *Annales médico-psychologiques*, 1887 et 1888 ;
ROUILLARD ; Revue générale, in *Gazette des Hôpitaux*, 7 juillet 1888 ;
PARELLE ; Thèse de Paris, juillet 1889 ;
CULLERRE ; Congrès de médecine mentale, août 1888
CHARBONNEAU ; Thèse de Paris, mars 1891.

(voy. la citation de la pag. 868), signale en outre, dans l'analyse symptomatique, quelques éléments de différenciation que nous détaillerons dans le chapitre spécialement consacré aux manifestations de la diathèse.

En somme, nous manquons d'éléments précis pour formuler cliniquement le diagnostic de ces pseudo-paralysies générales. Leur existence même est loin d'être universellement admise, et nombre d'auteurs les considèrent comme des formes ou un stade initial de la paralysie générale vraie.

Anatomie pathologique. — La paralysie générale a été longtemps confondue avec les vésanies ordinaires, c'est-à-dire avec les maladies mentales sans lésions. L'anatomie pathologique de cette maladie est donc récente; elle se dégage à peine des travaux contemporains et présente encore beaucoup de points obscurs. Les résultats obtenus sont cependant suffisants pour justifier, à nos yeux, la place que nous avons donnée à cette affection parmi les maladies avec lésion du système nerveux.

Pendant une certaine période, on n'a trouvé que des lésions variables, et il était impossible de rattacher des altérations aussi dissemblables à un type clinique aussi fixe que la paralysie générale.

1. Un des premiers points acquis fut l'altération des *méninges*. Bayle décrit les lésions de la pie-mère et de l'arachnoïde, les considère comme constantes et caractéristiques, et en fait, à proprement parler, la lésion de la paralysie générale. Voici, du reste, les altérations que l'on trouve dans les méninges :

Souvent la dure-mère est épaissie, adhérente aux parois du crâne; elle peut être le siège d'hématomes. L'arachnoïde, épaissie également, perd sa transparence ; elle présente des îlots d'exsudation formant des granulations en certains points de la surface, comme au niveau de la scissure de Sylvius et de la scissure inter-hémisphérique.

En dehors de ces granulations, Voisin et Hanot[1] ont signalé des taches arachnoïdiennes, qui ne font pas de saillie et qui ont une constitution différente. Les granulations sont formées de tissu conjonctif en prolifération, tandis que les taches sont simplement des vaisseaux dilatés en ampoule, avec du sang stagnant et altéré dans l'intérieur. Ce sont des signes de congestion intense et répétée, tandis que les granulations sont des signes d'irritation et d'inflammation chronique.

La pie-mère est souvent injectée, d'un rouge vif, avec des vaisseaux tortueux ; ou au contraire pâle, épaissie et infiltrée de sérosité, avec des traînées blanchâtres le long des vaisseaux, comme les plaques de l'arachnoïde.

Ces lésions méningiennes n'ont rien de caractéristique; elles peuvent

[1] Voisin et Hanot ; *Revue des Sciences médicales*, I, pag. 826.

manquer dans la paralysie générale et se rencontrent dans d'autres maladies.

2. Calmeil et Marcé ont donné comme caractéristique une lésion déjà plus complète : la lésion simultanée des méninges et de l'écorce cérébrale, manifestée par les *adhérences entre la pie-mère et le cerveau*; c'est là un fait réellement important.

Dans les points où la lésion est peu avancée, la méninge se détache, mais en résistant un peu. Elle est comme collée par un corps visqueux ou gluant interposé ; la membrane « happe » (Calmeil) à l'écorce cérébrale. Dans les parties plus malades (lobes frontaux par exemple), l'accolement est plus intime ; il y a soudure morbide. La pie-mère ne peut plus être enlevée sans entamer une portion corticale adhérente.

La surface cérébrale ainsi mise à nu est piquetée, ou bien il y a de véritables érosions avec houppes vasculaires. Enfin, dans des points plus atteints, on trouve sur les circonvolutions des surfaces excoriées, profondes, raboteuses, irrégulières, rouges, saignantes : de véritables *ulcérations*.

Ce sont ces adhérences et ces ulcérations qui seraient caractéristiques pour Calmeil et Marcé. Cette lésion est importante, en effet, mais elle peut manquer.

Magnan a montré que, notamment, l'œdème des méninges suffit à empêcher ou à détruire ces adhérences.

Ainsi, sur un cadavre, si l'on injecte de l'eau dans la carotide et dans la jugulaire interne d'un côté, si la lésion est peu avancée, elles seront beaucoup plus faibles et pourront même manquer totalement du côté injecté. Il faut tenir compte de l'œdème dans le cas où ces adhérences ne se trouvent pas.

Les auteurs anglais admettent également que les adhérences puissent faire défaut; Ball[1], au contraire, les considère comme constantes et spécifiques, «aussi caractéristiques de la paralysie générale que les altérations des plaques de Peyer le sont de la fièvre typhoïde».

3. Pénétrant plus profondément dans le cerveau, Parchappe a pensé que la lésion caractéristique est le *ramollissement cérébral*; seulement ce ramollissement ne siégerait pas toujours à la périphérie, comme le voulaient Calmeil et Marcé; il siège quelquefois au milieu de la substance grise.

Alors, en raclant avec le manche du scalpel, on détache la partie superficielle de l'écorce grise des parties profondes. On sépare des plaques de substance grise. Cette lésion a sa valeur sans doute, mais elle n'est pas pathognomonique.

4. Par une analyse plus intime, Baillarger trouve la lésion caractéristique dans la *substance blanche*, à la limite de la substance grise. Quand on gratte la couche corticale avec le dos du scalpel, on obtient

[1] BALL ; Congrès de médecine mentale, août 1889.

de petites *crêtes* blanches, fermes, résistantes, qu'on peut dépouiller de toute substance grise. — C'est encore là une lésion très importante, très fréquente, mais qui n'est pas caractéristique, comme le voulait Baillarger.

On le voit, nous construisons notre anatomie pathologique complète et exacte en accumulant peu à peu les différentes lésions, successivement considérées comme pathognomoniques par celui qui les découvrait. Toutes les altérations décrites jusqu'ici siègent dans la périphérie du cerveau. C'est là un point de vue incomplet. On trouve aussi des lésions dans les profondeurs de l'organe, notamment sur les parois ventriculaires.

5. Joire décrit en 1861, à la surface interne du quatrième *ventricule*, une couche comme gélatineuse, transparente, d'une épaisseur pouvant aller jusqu'à 1 millim., parsemée de saillies mamelonnées, de granulations semblables à la chair de poule. L'auteur considère ces granulations, que plus tard il trouva également dans les ventricules latéraux, comme la lésion pathognomonique de la paralysie générale. — C'est toujours la même exagération à la découverte de chaque fait, vrai du reste.

Cette lésion, déjà mentionnée par Bayle, existe en effet le plus souvent, et a été bien étudiée de près par Magnan et Mierzejewski, qui ont montré que ce sont des produits de l'irritation et de la prolifération conjonctives, comme les granulations de l'arachnoïde et les crêtes de la substance blanche.

Mais cette altération n'est pas caractéristique, prise en elle-même et isolément ; elle se trouve dans d'autres maladies.

6. Ajoutez l'*atrophie cérébrale*[1] accompagnée souvent d'œdème *ex vacuo*, qui est l'aboutissant commun de ces diverses lésions, et vous aurez la liste de tout ce que l'anatomie macroscopique révèle dans le cerveau[2].

Aucune de ces lésions n'est caractéristique, prise isolément. Elles peuvent toutes se présenter isolées ou réunies dans les différents cas observés. L'histologie indiquera leur trait commun, leur identité fondamentale, en faisant réellement connaître la vraie nature de la lésion de la paralysie générale.

7. Ce fond commun, c'est une *encéphalite* diffuse, une sclérose diffuse chronique, qui produit, suivant la place, les adhérences, les crêtes, les granulations, etc. C'est un fait bien mis en lumière par tous les travaux de Magnan, qui a montré que c'était là aussi le fond des lésions de la moelle, dont nous n'avons pas encore parlé.

[1] BAILLARGER ; *Annales médico-psychologiques*, janvier 1886.

[2] LISSAUER (*Deut. med. Woch.*, 1890, n° 26, pag. 561) a signalé, en outre, des lésions en foyer dans les parties centrales du cerveau, en particulier dans la couche optique ; dans tous les cas, les sujets avaient présenté des symptômes en rapport avec ces altérations.

La lésion principale qui commence probablement, d'après un grand nombre d'auteurs, est la lésion des *vaisseaux*[1] : c'est une altération diffuse et irrégulièrement répartie sur les parois des petits vaisseaux et des capillaires. Il y a prolifération des noyaux de l'adventice et multiplication des éléments conjonctifs. Les gaines lymphatiques sont remplies de leucocytes et même de quelques globules rouges sortis par diapédèse. Souvent cet épanchement irrite la paroi et en provoque l'inflammation. Cette altération peut même diminuer le calibre des vaisseaux.

Lubimoff, élève de Meynert, et Mierzejewsky après, ont affirmé le développement de vaisseaux nouveaux par une sorte de bourgeonnement des capillaires, comme dans la queue du têtard.

En même temps, la *névroglie* est aussi le siège d'une prolifération active ; il y a multiplication des noyaux. Tout le tissu est infiltré par les éléments embryonnaires multipliés. Dans un stade ultérieur, il y a développement d'un tissu conjonctif plus avancé, sclérose avec disparition atrophique des éléments cellulaires.

Que deviennent les *éléments nerveux* au milieu de ce processus? — Un fait démontré, c'est que certains éléments disparaissent au milieu du tissu nouveau qui les enserre. Mais quelques observateurs, Meynert par exemple, admettent la prolifération des noyaux des cellules nerveuses, l'inflammation vraie et directe de ces éléments ; c'est là un fait encore contesté.

En somme et sans insister sur les détails, on voit qu'il paraît y avoir là une encéphalite *interstitielle* chronique ou subaiguë, qui conduit à la destruction des cellules nerveuses et à l'atrophie du cerveau. Cette lésion porte en général sur les méninges, l'écorce grise, la partie périphérique de la substance blanche, et aussi sur l'épendyme ventriculaire et le tissu nerveux adhérent.

Secondairement on peut observer, à une période avancée de l'affection, la dégénérescence excentrique de fibres nerveuses parties de l'écorce et répondant aux zones corticales altérées[2].

[1] D'après BORDES-PAGÈS (Thèse de Paris, 1887), il existerait toujours, chez les paralytiques généraux, une artérite chronique à déterminations multiples, atteignant fréquemment l'aorte et les valvules aortiques.

Voy. encore sur l'étude histologique des fines altérations vasculaires, les travaux de KRONTHAL (*Neurol. Centr.*, Nov. 1890).

[2] KERAVAL et TARGOWLA ; *Annales médico-psychologiques*, septembre 1890, pag. 268 ;

TARGOWLA ; Thèse de Paris, 1890.

Un certain nombre d'auteurs (TUCZEK, JOFFROY, PIERRET) font aujourd'hui de la paralysie générale bien plutôt une encéphalite *parenchymateuse* qu'une encéphalite interstitielle ; d'après eux, les altérations des fibres nerveuses ou des cellules de l'écorce précèdent et dominent la lésion névroglique. Ils ont soutenu cette opinion (que MAGNAN et BALLET ont combattue) aux deux derniers Congrès de médecine mentale (1891 et 1892).

JOFFROY (*Archives de Médecine expérimentale*, 1 nov. 1892, pag. 841) a rapporté,

8. La même lésion se retrouve dans d'autres parties du système nerveux. Dans les formes spinales que nous avons décrites, il y a *myélite diffuse*[1] avec ses caractères anatomiques déjà connus.

Cette altération peut se montrer sur toute l'étendue de l'organe, avec prédominance, suivant les cas, sur tel ou tel point. Ainsi quelquefois ce sont les cordons postérieurs, d'autres fois les cordons latéraux ou les cornes antérieures[2], qui sont le plus atteints. Dans d'autres cas, il y a un anneau scléreux cortical. En même temps il y a aussi souvent, comme dans le cerveau, une méningite chronique avec néo-membranes. Wigleworth[3] a même décrit des membranes fibrineuses à l'intérieur du canal central de la moelle.

La lésion est du reste plus facile à voir sur la moelle qu'au cerveau, et on peut même dire que c'est l'étude de la lésion spinale qui a conduit à la connaissance précise des altérations cérébrales[4].

à l'appui de cette acception nouvelle, une remarquable autopsie dans laquelle les vaisseaux étaient peu enflammés et la prolifération névroglique extrêmement légère ; par contre, les altérations des cellules nerveuses de l'écorce cérébrale étaient très intenses; de plus, la malade avait présenté de l'atrophie musculaire et offrait, du côté de la moelle, une altération primitive des grandes cellules des cornes antérieures. Il s'agissait donc dans ce cas « d'une maladie cérébro-spinale qui, dans la moelle comme dans le cerveau, était essentiellement caractérisée par une altération primitive des cellules nerveuses «.

KLIPPEL *(Bulletin de la Société anatomique*, 13 décembre 1889, pag. 635 ; — *Médecine moderne*, 11 septembre 1890 ; — *Archives de médecine expérimentale*, 1891, pag. 660, et 1892, pag. 710) s'est également attaché à démontrer la lésion initiale des cellules nerveuses.

Par contre, MENDEL (*Neurol. Centr.*, sept. 1890) et LUYS (*Société médicale des Hôpitaux*, 8 avril 1892) ont défendu récemment la théorie de l'origine angio-névroglique.

MENDEL décrit dans la paralysie générale : 1° l'augmentation diffuse des noyaux et cellules de la névroglie ; 2° des lésions vasculaires (épaississement des capillaires, anévrismes miliaires, dégénérescence colloïde ou hyaloïde des parois des vaisseaux) ; 3° du côté des cellules : l'augmentation des espaces péricellulaires, la dégénérescence graisseuse ou pigmentaire du protoplasma, la sclérose et l'atrophie des cellules, le raccornissement et l'agrandissement des noyaux ; tout cela principalement dans le lobe frontal ; 4° la disparition, diffuse et plus ou moins marquée, des fibres nerveuses dans le cerveau et le cervelet. Il conclut à l'origine vasculaire en se fondant sur ce que : 1° GREPPIN, dans un cas récent n'a pas trouvé de disparition des fibres nerveuses ; 2° d'autre part, FRIEDMANN a constaté des lésions vasculaires bien caractérisées au deuxième mois ; 3° expérimentalement, MENDEL est parvenu (voy. la page suivante) à reproduire les symptômes de la paralysie générale en provoquant chez les animaux des troubles vasculaires. Il conclut donc à la marche suivante des lésions : Altérations vasculaires, hyperémie, stase vasculaire, extravasation de globules sanguins, inflammation de la névroglie, et enfin destruction des éléments nerveux ; en un mot, encéphalite interstitielle diffuse aboutissant à l'atrophie cérébrale.

[1] Voy. WAGNER ; *Wien. med. Jahr.*, 1884, heft III, pag. 369.

[2] JOFFROY ; Congrès de médecine mentale, août 1892.

[3] WIGLEWORTH ; *Brit. med. Journ.*, septembre 1889, pag. 644.

[4] BUCKHOLTZ a récemment observé *(Arch. f. Psych. und. Nerven.*, 1892, XXII,

Les *nerfs* aussi présentent les mêmes altérations et sont le siège d'une inflammation interstitielle diffuse, tout à fait analogue à celle du cerveau et de la moelle[1].

En résumé, on voit qu'il y a dans la paralysie générale une lésion microscopique constante et des manifestations macroscopiques très variables de ce processus, identique dans son essence.

Du côté des *appareils viscéraux* (poumon, cœur, foie, reins), on a décrit diverses altérations. Klippel[2] les range sous quatre chefs : 1° localisations toxiques, diathésiques ou infectieuses ; 2° troubles liés à une influence nerveuse (hyperémies, congestions, œdèmes, hémorrhagies), les plus importants sans contredit; 3° lésions cachectiques (dégénérescence graisseuse, congestion passive) ; 4° infections secondaires (pneumocoque, streptocoque, staphylocoque), favorisées par la déchéance organique.

Mendel (1884 et 1890), Fürstner (1886)[3], ont réalisé EXPÉRIMENTALEMENT, chez les animaux, les lésions et un certain nombre des caractères somatiques de la paralysie générale. Partant de cette idée que les lésions ont un point de départ vasculaire, ils ont cherché à accroître la tension sanguine intra-crânienne pour favoriser les exsudations. Ils ont eu pour cela recours à la force centrifuge et ont disposé les chiens en expérience sur une table à laquelle on imprimait un mouvement rapide de rotation, en ayant soin que la tête de l'animal fût tournée vers la périphérie.— L'animal qui avait subi 120 à 130 tours par minute succombait après demi-heure et présentait, à l'autopsie, de l'hyperémie des méninges et de l'écorce cérébrale, des hémorrhagies au voisinage du sillon crucial, de la pâleur et de l'œdème de la substance blanche. — Les animaux soumis à des séances répétées de rotation moins rapide présentaient des paralysies multiples, la perte du sens musculaire, une modification des aboiements et une difficulté de la miction ; la démence succédait à la torpeur et l'animal succombait avec un épaississement très marqué des méninges cérébrales, des adhérences méningo-corticales, de la prolifération névroglique, des néo-formations vasculaires et une dégénéres-

I, pag. 230), à l'autopsie d'un paralytique général, une anomalie du développement de la substance grise de la moelle.

[1] Voy. sur l'altération des nerfs périphériques dans la paralysie générale :
BEWAN LEWIS ; *Revue des Sciences médicales*, VII, pag. 666 ;
DÉJERINE ; *id.*, IX, pag. 601 ;
BIANCHI : *Neurol. Centr.*, 1888 ;
KLIPPEL ; *Revue d'hypnologie*, I ;
PICK ; *Berl. kl. Woch.*, 24 novembre 1890, n° 47, pag. 1081 ;
RUXTON et GOODALL ; *Brain*, LVII, pag. 241, 1892.
Ces auteurs ont trouvé à la fois de la névrite interstitielle et une oblitération fréquente des capillaires situés dans l'épaisseur des nerfs ou à leur voisinage.

[2] KLIPPEL ; *Archives de médecine expérimentale*, IV, 4, 1892.

[3] FURSTNER ; *Berl. kl. Woch.*, novembre-décembre 1886.

cence des éléments nerveux. Fürstner a trouvé, en outre, des lésions analogues au niveau de la moelle.

En présence de cette multiplicité des lésions, on peut assez facilement établir la Physiologie pathologique, comprendre les rapports des symptômes et des lésions.

Les troubles intellectuels dépendent des lésions de l'écorce cérébrale. Les troubles spinaux proprement dits sont assez faciles à distinguer.

Les troubles moteurs ordinaires, d'abord attribués à une action à distance sur les ganglions gris de la base, puis à une lésion ventriculaire, puis aux lésions spinales, ont enfin été rapportés par Hitzig et Foville [1] aux lésions corticales de la zone motrice, depuis les recherches sur les localisations cérébrales[2].

Newcomble[3] attribue aussi aux lésions des mêmes régions les attaques épileptiformes que nous avons décrites, et qu'il assimile aux convulsions d'origine corticale.

Nous n'avons plus qu'à dire un mot du Traitement, pour terminer l'histoire déjà longue de la paralysie générale.

L'hygiène a ici une importance capitale, et on peut obtenir par elle de très bons résultats. On basera surtout les prescriptions de cet ordre sur la connaissance des conditions étiologiques, que l'on s'efforcera d'éloigner et de faire disparaître. Changer le genre de vie ordinaire, les occupations habituelles; procurer des distractions ; proscrire l'alcool, les excès de tout genre... ; tous ces moyens n'ont pas ici une influence banale; ils remplissent une indication de premier ordre, de même qu'on éloignera le plomb ou qu'on traitera la syphilis dans les cas particuliers.

Contre le processus lui-même, une fois réalisé, on n'a que de faibles ressources ; nous citerons l'iodure de potassium , le chlorure d'or et de sodium [4].

Certains éléments de la maladie peuvent faire indication. Contre l'élément congestif, on a les révulsifs de tout ordre, l'ergotine [5] et les injections d'ergotinine [6], les purgatifs répétés, la dérivation sur la peau par les frictions irritantes, le séton à la nuque si l'élément congestif est chronique.

Contre la forme mélancolique, on peut employer les stimulants, les

[1] Hitzig et Foville; *Académie de Médecine*, 5 décembre 1876.

[2] Voy. sur ce point les travaux de Magnan dans la *Revue mensuelle*, et de Dufour dans les *Annales médico-psychologiques*, 1878.

[3] Newcomble ; *Revue des Sciences médicales*, X, pag. 202.

[4] Boubila, Hadjès et Cossa (*Annales médico-psychologiques*, janvier et mars 1892) ont récemment obtenu de bons résultats de l'emploi du chlorure d'or et de sodium, à des doses variant de 2 milligr. à 1 centigr.

[5] Girma ; *Encéphale*, 1884, pag. 160.

[6] Christian *Annales médico-psychologiques*, janvier 1890, pag. 119.

excitants, les amers, les ferrugineux, le quinquina, les bains sulfureux; les injections de liquides organiques (suc testiculaire, substance grise).

Dans la forme expansive, au contraire, ce seront les bains tièdes prolongés, avec applications froides sur la tête pendant le bain.

Contre l'agitation, on pourra prescrire des hypnotiques, tels que le sulfonal (2 à 3 gram.), le méthylal (5 à 8 gram. : Mairet et Combemale), le chloral, la paraldéhyde, l'hyosciamine, etc.

Méfiez-vous d'une manière générale, surtout à la fin de la maladie, des fausses apparences pléthoriques que peut présenter le sujet, et redoutez les émissions sanguines.

Nous croyons devoir ajouter le résumé du traitement préconisé par Voisin dans son Traité, paru depuis notre première édition :

« L'arsenic, l'ergot de seigle, la digitale, le veratum viride, le sulfate de quinine, le bromure de potassium seul ou associé à l'iodure de potassium, tous agents de la médication antiphlogistique, doivent être employés, dès la période de début, dans la paralysie générale galopante aussi bien que dans la forme chronique classique; on doit y recourir dans une certaine mesure, même à la deuxième et à la troisième période de la maladie.

» La saignée est indiquée formellement, chez les individus robustes, au début de la folie paralytique, surtout lorsqu'il existe des attaques apoplectiformes.

» Des saignées peu abondantes mais souvent répétées, des sangsues à l'anus ou aux pieds, des sangsues aux apophyses mastoïdes, sont quelquefois utiles dans les premiers temps[1].

» Les émissions sanguines ne doivent pas être employées, ou du moins ne l'être qu'avec une grande réserve, à la deuxième et surtout à la troisième période de la paralysie générale.

» Les purgatifs, tels que la podophyle, les sulfates de magnésie et de soude, l'huile de ricin, sont les plus avantageux.

» Les vésicatoires sur la tête, les cautères à la nuque, sont des moyens extrêmement utiles dans certains cas, ainsi que les bandes vésicantes le long de la colonne vertébrale. Les cautères le long de la colonne vertébrale, au début de la méningite spinale postérieure qui annonce parfois le début de la paralysie générale, et le séton à la nuque sont d'excellents moyens.

» Les bains froids nous donnent les meilleurs résultats... Ils parais-

[1] FOVILLE (art. *Paralysie générale* du *Nouveau Dictionnaire de Médecine et Chirurgie pratiques*) déclare au contraire que la pratique des saignées générales « est aujourd'hui presque complètement abandonnée, à juste titre ». Les émissions sanguines réduites (sangsues, ventouses scarifiées) lui « paraissent rarement utiles ». Même dans les cas d'attaque apoplectiforme, ajoute-t-il, la saignée générale n'est pas indiquée ; on pourrait, avec moins d'inconvénients, recourir à de petites saignées locales, au moyen de sangsues placées aux apophyses mastoïdes, ou de ventouses scarifiées à la nuque.

sent agir : 1° comme antiphlogistiques, 2° comme toniques, 3° comme dérivatifs. Ils donnent de bons résultats dans presque tous les cas de folie paralytique avec stupeur, chez ceux où le trouble mental consiste seulement dans un affaiblissement progressif des facultés intellectuelles.

» Ils paraissent prévenir les poussées congestives et les attaques apoplectiques et convulsives. Ils sont très utiles pour empêcher les escharres de survenir... Il ne faut pas les employer quand on n'est pas à même d'en bien surveiller l'administration et quand le malade fait par trop de résistance. »

Les récentes discussions sur le rôle de la syphilis dans la genèse de la paralysie générale ont attiré l'attention sur les résultats de la *médication spécifique* dans le traitement de cette affection. Les conclusions de l'enquête ont été absolument négatives, et les partisans les plus convaincus de l'origine syphilitique n'ont pu citer aucune guérison à son actif. Cette notion, toutefois, ne tranche nullement la question pathogénique dans un sens ni dans un autre; car le traitement spécifique, toujours efficace contre les lésions propres de la syphilis (gommes, artérite), reste impuissant lorsqu'il s'agit de lésions banales secondaires (scléroses viscérales, dégénérations cellulaires). On a prétendu que la médication antisyphilitique amenait quelquefois une atténuation de certains symptômes et des rémissions prolongées de l'affection ; mais ce sont là des phénomènes que l'on voit survenir, d'autres fois, spontanément dans l'évolution de la maladie.

Sans insister sur les avantages, signalés par Luys[1], du traitement de la paralysie générale par les *miroirs rotatifs*, nous dirons encore un mot des résultats de l'*intervention chirurgicale* que l'on a déjà tentée à plusieurs reprises chez les paralytiques généraux. Claye Shaw[2], faisant jouer un rôle considérable à l'excès de pression à l'intérieur du crâne, a pratiqué à plusieurs reprises des brèches importantes dans la substance osseuse de la voûte crânienne ; il a obtenu de la sorte « une amélioration physique et morale, qui cependant a disparu lorsque la plaie a été remplacée par un tissu fibreux résistant ». Rey[3] (de Marseille) a observé de même, à la suite de la trépanation, une amélioration notable chez un paralytique général qui présentait un enfoncement de la région pariétale gauche.

Batty Tuke[4], dans un autre cas, a noté de même une amélioration

[1] Luys ; *Société médicale des Hôpitaux*, 12 avril 1889.

[2] Claye Shaw ; *Association médicale britannique*, in *Semaine médicale*, 5 août 1891, pag. 322, — et *Brit. med. Journ.*, 12 septembre 1891 ;
Voy. aussi Claye Shaw et Harrison Cripps ; *Brit. med. Journ.*, 14 juin 1890, pag. 1364 ;
Percy Smith ; *Brit. med. Journ.*, 4 janvier 1890 ;

[3] Rey ; Congrès de médecine mentale, août 1891.

[4] Batty Tuke ; *Brit. med. Journ.*, 16 janvier 1892, pag. 105.

dans l'état mental tant que la plaie n'a pas été cicatrisée et que l'écoulement du liquide céphalo-rachidien s'est librement effectué; les troubles ont reparu aussitôt que la plaie a été guérie.

Macpherson et Wallace[1] ont soumis cinq paralytiques généraux à la trépanation, ont constaté pendant deux ou trois semaines une amélioration immédiate des symptômes cérébraux (liée, d'après eux, à la soustraction du liquide céphalo-rachidien, ainsi qu'à la diminution de la pression sanguine). mais ont vu les troubles cérébraux reparaître au fur et à mesure de la cicatrisation.

De pareils faits, d'ailleurs en petit nombre, ne sauraient entraîner la conviction, étant données les rémissions si fréquentes dans l'histoire de la méningo-périencéphalite.

Dans les cas les plus habituels, nous avons, pour notre part, coutume de prescrire[2] :

1° Suspendre toute espèce de travail intellectuel Installer le malade à la campagne, hors de toute agitation ou excitation physique ou morale, sous une surveillance intelligente et très assidue.

Aucun excès, ni tabac ni alcool.

Si les perturbations mentales sont complètes et font naître des impulsions dangereuses, et si l'isolement particulier à la campagne n'est pas réalisable, interner le malade dans un asile.

Éviter les climats à températures extrêmes ou à trop brusques variations.

2° Vingt jours par mois, prendre, à chaque repas, une cuillerée de :

Eau....................................	300 gram.
Iodure de sodium........................	10 —
Arséniate de soude......................	0,10 centigr.

et, les dix autres jours de chaque mois, prendre trois fois par jour, aux repas, un paquet de 0,10 centigr. de seigle ergoté fraîchement pulvérisé.

3° Tous les huit jours, le soir au coucher, prendre une pilule de 0,10 à 0,15 centigr. d'aloès.

4° Appliquer des pointes de feu, tous les huit jours, le long de la colonne, ou un cautère de chaque côté de la ligne médiane à la nuque.

5° Deux fois par an, au printemps et à l'automne, prendre 25 bouteilles d'eau de Balaruc, une tous les matins, par demi-verre de demi-heure en demi-heure. — Interrompre s'il y avait de la diarrhée persistante.

6° Frictions sèches tous les matins, à la brosse, sur tout le corps sauf la tête.

[1] MACPHERSON et WALLACE; *Brit. med. Journ.*, 23 juillet 1892, pag. 167.
[2] *Consultations médicales*, 1893.

7° En cas de poussée aiguë ou subaiguë, appliquer des sinapismes aux membres inférieurs ou envelopper les jambes avec de grands cataplasmes sinapisés (moitié farine de lin, moitié moutarde), administrer un purgatif (60 centigr. à 1 gram. de calomel), et, s'il y a lieu, appliquer des sangsues derrière les oreilles, une après l'autre, à chaque apophyse mastoïde.

Si cette poussée aiguë persiste, ajouter 0,60 à 0,80 centigr. de bromhydrate de quinine (en 3 ou 4 cachets de 0,20 centigr.) par jour, et dix à douze gouttes de teinture de digitale, en trois fois dans la journée.

ARTICLE IV.

Troubles circulatoires.

CHAPITRE PREMIER.

CONGESTION DE LA MOELLE[1].

Nous avons achevé l'étude des myélites. — C'est dire que nous avons presque terminé les maladies de la moelle, car il ne nous reste à parler que d'états encore incomplètement étudiés, comme la congestion, l'anémie, l'hémorrhagie de cet organe.

Autrefois on exagérait l'importance et la fréquence de la congestion médullaire. On rangeait dans cette catégorie tous les cas dans lesquels on constatait anatomiquement les signes d'une congestion passive *post mortem*, et aussi bien des cas dans lesquels l'examen microscopique révèle aujourd'hui une lésion inflammatoire vraie.

Par réaction contre cette exagération ancienne, le *Dictionnaire Encyclopédique* ne consacre pas d'article spécial à la congestion de la moelle, et, au contraire, dans un dernier revirement des tendances, Hallopeau et Erb ont fait de cette maladie une étude détaillée.

Il est impossible de séparer cliniquement la congestion de la moelle seule de la congestion des méninges. Nous allons donc décrire simultanément la congestion de la moelle et de ses enveloppes.

L'Étiologie se rapproche, dans ses conditions générales, de celle de la congestion cérébrale, avec laquelle l'hyperémie spinale coexiste souvent. Énumérons les principales de ces causes :

1. L'excitation fonctionnelle de la moelle. La fonction d'un organe entraîne la fluxion vers cet organe; l'excès de fonction produit la congestion. Les efforts corporels[2], la gymnastique, les excès de coït, agissent de cette manière. C'est dans cette catégorie qu'il faut classer la congestion médullaire trouvée souvent dans les cas de tétanos; cette lésion est effet et non pas cause des accidents.

[1] Hallopeau; Art. du *Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques* ;

Erb; *Handb.* de Ziemssen ;

Le Juge de Segrais ; *Archives générales de Médecine*, septembre 1888.

[2] Voy. sur ce point les observations de Leudet (*Archives générales de Médecine*, 1863, — et *Clinique de Rouen*, 1874).

2. L'excitation nutritive. La plupart des inflammations de la moelle s'accompagnent d'hyperémie; nous avons signalé cet élément dans les myélites.

3. Les intoxications, et notamment l'empoisonnement par la strychnine, le nitrite d'amyle, l'oxyde de carbone, l'alcool, l'absinthe, etc.

4. Les fluxions collatérales. Un arrêt subit des menstrues, d'un flux hémorrhoïdaire, de la sueur des pieds,... agira de cette manière. On a contesté l'existence de ces congestions médullaires; il y a cependant des faits très bien observés de paraplégie dans la menstruation ou à l'époque de la ménopause, qui sont justiciables de ce mécanisme[1].

5. Les refroidissements. Ce serait la cause principale pour Hammond; elle agit en partie par fluxion collatérale, en partie par action réflexe.

6. Les traumatismes. La secousse produite par une chute sur le dos ou sur le siège agit dans ce sens, mais par un mécanisme encore obscur.

7. Certaines fièvres, comme la fièvre typhoïde (Chédevergne), la malaria, les exanthèmes aigus, etc.

Ces causes produisent ce que l'on appelle les congestions *actives*, artérielles. — Il y a, d'autre part, les congestions *passives*, les stases veineuses; on les rencontre dans les maladies du cœur ou des poumons, les maladies du foie, les tumeurs abdominales, les états convulsifs (épilepsie, tétanos, éclampsie, urémie, rage), dans l'agonie, etc.

L'Anatomie pathologique est peu développée, à cause de la fugacité des lésions hyperémiques. Quelquefois l'injection des membranes contraste avec la pâleur de la moelle; c'est une pâleur par compression. D'autres fois, la substance grise est tuméfiée et présente une coloration brune, avec de petits vaisseaux remplis de sang, visibles à l'œil nu. Quelquefois même, la substance blanche a une teinte rougeâtre et contient de gros vaisseaux dilatés.

Avec la congestion passive, il y a parfois de l'hydrorachis; la sérosité, colorée en rouge, s'accumule dans l'espace sous-arachnoïdien.

Le plus souvent, la congestion est généralisée à tout l'axe spinal. Rarement elle est localisée, et cela à cause des nombreuses anastomoses du système circulatoire. Il y a cependant quelques cas d'hyperémie limitée aux renflements.

La Symptomatologie peut être nulle. Vulpian fait remarquer notamment le silence clinique des congestions médullaires passives dans les maladies du cœur ou des poumons. Mais, dans d'autres cas aussi, il y a des symptômes.

Les troubles de la sensibilité dominent habituellement : ce sont des

[1] Voy. les faits de Peter, Barié, etc., in *Gazette hebdomadaire*, 1867, 28; — et plus récemment la Thèse d'Oudiné (Paris, 1882, n° 15).

douleurs plutôt sourdes qu'aiguës sur le trajet du rachis. La pression sur les apophyses épineuses, les mouvements, la marche, les exaspèrent. Souvent les malades éprouvent une sensation pénible d'engourdissement et des fourmillements dans les extrémités. La sensibilité peut aussi être affaiblie dans ses différents modes.

Du côté de la motilité, on note quelquefois des phénomènes d'excitation : crampes ou contractures, par exemple dans les muscles du dos ou de la nuque, produisant un léger opisthotonos. — Plus souvent il y a un certain degré de paralysie, surtout dans les extrémités inférieures : les membres sont devenus lourds, la fatigue est rapide et la marche pénible; quelquefois la parésie atteint les quatre membres. Rarement ces troubles empêchent la marche. En général, il n'y a pas de paralysie de la vessie; les réflexes sont exagérés; Hammond cite les érections parmi les symptômes importants.

Le type le plus net d'hyperémie médullaire a été décrit par Fritz et Chédevergne dans la fièvre typhoïde. La pression sur les apophyses épineuses est douloureuse; il y a une hyperesthésie prononcée de la peau des extrémités : quelquefois le contact le plus léger, un simple frottement, provoque de vives souffrances; une sensation de brûlure ou une douleur profonde et déchirante peut être ressentie tout le long du rachis. La pathogénie est, du reste, complexe dans ce cas.

Vulpian regarde « comme tout à fait erronée l'opinion qui attribue à la congestion de la moelle les troubles nerveux, paralytiques ou irritatifs, qui s'observent dans les fièvres typhoïdes accompagnées de phénomènes spinaux; c'est à l'inflammation des centres nerveux et non à la congestion qu'il faut rapporter les phénomènes observés ». Et il ajoute : « Ce qui le prouve, ce qui le montre clairement, ce sont les cas, qui ne sont pas très rares, dans lesquels on observe, à la suite de la fièvre typhoïde, des paralysies, des atrophies musculaires, des anesthésies plus ou moins limitées, qui sont précédées par d'autres phénomènes d'excitation pendant la maladie elle-même. Si ces phénomènes étaient dus à la congestion, ils devraient évidemment disparaître avec la maladie[1] ».

L'argument ne nous paraît pas péremptoire. De ce que, dans certains cas, les accidents persistent et prouvent une inflammation, cela n'établit pas que, dans les autres cas, qui sont les plus nombreux, les phénomènes nerveux éphémères observés ne correspondent pas à une congestion de la moelle. Jusqu'à nouvel ordre, nous regarderons donc comme de simples hyperémies ces processus irritatifs qui ne laissent aucune trace à l'autopsie.

Brown-Sequard a indiqué un signe qui serait caractéristique de la congestion de la moelle : l'impuissance motrice est plus accentuée quand le malade est *au lit* que quand il est debout. Le malade marche mieux dans le milieu du jour, quand il est resté un certain temps assis

[1] VULPIAN; *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, pag. 80.

ou levé, que le matin quand il se lève. Mais Erb fait remarquer que certains auteurs ont soutenu le contraire, la station debout augmentant l'afflux des liquides à la partie inférieure de la moelle.

Les signes de la congestion médullaire sont du reste si peu caractéristiques, surtout par rapport à ceux de l'anémie du même organe, qu'Hammond s'est efforcé de prouver, dans un travail assez récent [1], « que les affections décrites sous le nom d'irritation spinale, d'hystérie, de congestion médullaire, doivent être dénommées anémie spinale postérieure, et qu'en effet elles ne sont dues qu'à une anémie des cordons postérieurs de la moelle ».

Le Début de la congestion médullaire est en général rapide. La Marche est entrecoupée d'alternatives d'amélioration et d'aggravation ; on observe aussi de remarquables déplacements de siège (Leudet).

La guérison est la règle. On a cité quelques cas de mort par asphyxie. Mais Hallopeau remarque avec raison qu'il devait y avoir alors extension au bulbe.

L'élément principal du Diagnostic est la connaissance des conditions étiologiques. Ainsi, des symptômes spinaux se développant après la suppression d'un flux habituel ou d'une hémorrhagie, ou encore dans le cours d'une fièvre typhoïde, indiquent une congestion de la moelle.

On a quelques autres bons signes dans la mobilité des phénomènes, l'influence de l'attitude, la courte durée de la maladie.

Comme Traitement, on peut employer les ventouses scarifiées le long du rachis, les sangsues à l'anus, les ventouses sèches sur les extrémités inférieures, les pédiluves ou manuluves sinapisés, les purgatifs (notamment l'aloès), etc.

Hammond déclare l'ergot de seigle avantageux au début de la forme aiguë, et indispensable dans les formes invétérées. Il l'administre à la dose de 4 gram. d'extrait liquide, répétée trois fois par jour.

D'après le même auteur, la belladone est encore un remède utile, surtout quand la congestion spinale s'accompagne de paralysie du sphincter ou de vives douleurs dans le dos. « On peut l'administrer en teinture à la dose de 15 gouttes, trois fois par jour, ou bien encore on peut appliquer un emplâtre belladoné sur la partie de l'épine dorsale qui est le siège de la douleur. »

« Les douches chaudes (à 98° Fahr.) sur la colonne vertébrale, ajoute-t-il, constituent un excellent révulsif. On doit projeter l'eau d'une hauteur de deux pieds environ sur le dos, au niveau de la région douloureuse, pendant cinq minutes, tous les jours. »

Hammond conseille enfin d'y ajouter les courants continus le long

[1] Hammond ; *Revue des Sciences médicales*, X, pag. 111.

de la colonne vertébrale (courants faibles et sans que les séances dépassent dix minutes).

S'il y a tendance à la chronicité, les vésicatoires, les applications de teinture d'iode, d'aloès, à faibles doses répétées, les douches d'éther le long de la colonne vertébrale, pourront rendre des services.

Il faut chercher à rappeler, s'il y a lieu, l'écoulement sanguin dont la suppression a entraîné les accidents.

CHAPITRE II.

ANÉMIE DE LA MOELLE[1].

L'anémie de la moelle peut tenir à des causes agissant spécialement sur la circulation de la moelle, sur la circulation générale et sur la quantité de sang.

Le premier cas est le plus important; il nous arrêtera beaucoup plus.

I. Les anémies *de la moelle* peuvent être classées en deux grandes catégories: celles qui sont produites par une oblitération des vaisseaux, et celles qui sont dues à un spasme des artérioles.

1. Anémies par *oblitération des vaisseaux.* — L'oblitération peut être complète ou incomplète.

A. La physiologie expérimentale produit facilement des anémies médullaires par oblitération *complète* des vaisseaux de cet organe.

Sténon lie, sur un lapin, l'aorte abdominale le plus près possible du diaphragme; il développe ainsi une paralysie presque complète du mouvement et du sentiment dans les membres inférieurs. Cette paraplégie est bien due à l'anémie spinale et non à l'anémie musculaire; en faisant la ligature plus bas, au-dessous du point d'origine des artères lombaires, les résultats sont différents: la paralysie, qui est alors d'origine musculaire, ne s'établit que tardivement.

On obtient une résultat analogue en développant des embolies artificielles, en injectant, comme l'ont fait Flourens, Vulpian, Panum et Feltz, une poudre fine dans le système vasculaire[2].

[1] Bertin; *Dictionnaire encyclopédique*;
Hallopeau; *Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques;*
Erb; *Handb.* de Ziemssen.

[2] Voy. pour le détail et les résultats de ces expériences:
Vulpian; *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, pag. 98;
Voy. encore, sur l'anémie de la moelle par oblitération de l'aorte, les travaux expérimentaux suivants:
Mayer; *Prag. Zeitschr. f. Heilk.*, 1883, IV (anal. in *Encéphale*, 1883, pag. 634);
Spronck; *Archives de Physiologie*, 1888;
Singer; *Revue des Sciences médicales*, XXXIII, pag. 452;
Frédéricq; *Bulletin de l'Académie royale de Belgique*, 1889, n° 7 (*Revue des Sciences médicales*, XXXV, pag. 425).

Dans tous les cas, il y a oblitération complète et immédiate de certains vaisseaux, anémie spinale consécutive : d'où paraplégie complète, à début rapide.

Spronek et Singer ont plus récemment pratiqué des ligatures complètes, mais passagères, de l'aorte. Malgré l'ablation de la ligature au bout d'une heure et le rétablissement de la circulation, les phénomènes observés (paralysie et insensibilité du train postérieur, paralysie de la vessie et du rectum) persistent ; puis surviennent des contractures, de l'atrophie musculaire, le décubitus acutus et la mort. A l'autopsie, les lésions observées sont de deux ordres : il existe une nécrose des cellules nerveuses (d'origine ischémique) et une dégénérescence secondaire des fibres nerveuses dont elles constituent le centre trophique. La périphérie des cordons latéraux et postérieurs, les racines postérieures, les ganglions spinaux, restent normaux ; les cellules des ganglions spinaux résistent à l'anémie beaucoup plus que celles des cornes antérieures.

Frédéricq obtient et réitère à volonté l'occlusion de l'aorte en introduisant par la carotide une sonde terminée par une ampoule que l'on peut gonfler ou vider à son gré. Il constate les phénomènes suivants : « 1° Période d'excitation motrice de la moelle, survenant 25 secondes après l'occlusion ; extension forcée des pattes, raideur de la queue, contractions tétaniques durant un quart de minute. — 2° Paralysie motrice complète au bout de 40 secondes ; défécation ; suintement d'urine. La sensibilité est encore intacte. — 3° La période d'excitation sensitive de la moelle débute 2 minutes après l'occlusion : plaintes, hurlements. — 4° La période d'anesthésie survient 3 minutes et demie après l'occlusion de l'aorte ; on s'en assure en excitant le sciatique, préalablement dénudé. Les organes périphériques sont atteints plus tardivement : d'abord les plaques musculaires terminales, puis les muscles, puis les cordons nerveux.

» Si l'occlusion n'a duré que quelques minutes, le retour des fonctions est possible. On voit reparaître : 1° la sensibilité ; 2° la motilité, qui ne se montre que longtemps après et d'une manière d'abord imparfaite. »

Quelques rares cas cliniques reproduisent entièrement ces faits expérimentaux. Ainsi, Desnos[1] a présenté à l'Académie de Médecine l'observation suivante :

Un homme était atteint de rétrécissement mitral et de ramollissement cérébral consécutif. Après avoir ressenti depuis la veille des douleurs vives dans la cuisse gauche, il est pris de paraplégie absolue, subite, portant sur le mouvement et la sensibilité dans tous ses modes, avec rétention d'urine, raideur musculaire, couleur violacée des membres inférieurs, sugillations plus foncées sur le trajet des veines et abaissement de la température (22° à gauche et 26° à droite). Il meurt trente-six

[1] DESNOS ; *Académie de Médecine*, 4 janvier 1876.

heures après le début des accidents, emporté par une congestion pulmonaire ; il avait aussi présenté de l'hématurie et une gastro-entérorrhagie.

On trouve un caillot au-dessus de la terminaison de l'aorte abdominale, s'étendant dans l'artère iliaque des deux côtés, et à droite dans la fémorale et la poplitée.

La clinique avait réalisé là les conditions expérimentales et produit l'anémie de la moelle, d'où la paraplégie subite et complète. La congestion dans les régions situées au-dessus s'était manifestée par l'hématémèse.

Desnos indique les signes qui peuvent permettre de poser le diagnostic en pareil cas : 1° la soudaineté foudroyante des accidents ; 2° l'abaissement énorme de température dans les membres inférieurs ; 3° la coloration violacée des téguments, les sugillations livides sur le trajet des veines ; 4° la raideur des muscles paralysés ; 5° la cessation des battements artériels dans les membres inférieurs (symptôme pathognomonique).

Nauwerk[1] a observé un cas de ramollissement de la moelle, avec dégénérescences ascendantes et descendantes au voisinage du foyer, à la suite d'une oblitération par artérite des artères de la moelle.

B. Quand l'oblitération vasculaire est *incomplète*, la circulation est gênée graduellement ; les phénomènes de paralysie sont alors en quelque sorte intermittents pendant un certain temps, avant de devenir définitifs. Ils sont souvent précédés par des phénomènes d'excitation médullaire, phénomènes moteurs variables.

Expérimentalement, Kussmaul, en comprimant la crosse de l'aorte, empêche complètement l'afflux du sang dans la partie inférieure de la moelle, d'où une paraplégie brusque et complète. Mais dans la partie supérieure de la moelle l'anémie est partielle, incomplète, et alors, dans les membres antérieurs, les phénomènes d'excitation précèdent la paralysie.

Chez les chevaux, on a observé des cas de *claudication intermittente*, dus à des causes analogues (Bouley, 1831).

Quelques faits cliniques reproduisent ces conditions. Ainsi, Barth a vu une femme de 51 ans éprouver pendant quatre ans des troubles progressifs et variés de motilité dans les membres inférieurs, dans le droit d'abord, puis dans les deux ; après cela, la paraplégie devient complète. L'aorte était oblitérée, au-dessus des rénales, par un caillot dense, qui s'étendait dans les artères iliaques et leurs divisions.

Un certain nombre de symptômes médullaires observés au cours de la syphilis tertiaire, peuvent être mis, semble-t-il, sur le compte de l'anémie produite par une artérite oblitérante (Rumpf, Knapp, Graff, Schmans[2]).

[1] NAUWERK ; *Il Morgagni*, janvier 1887.
[2] Voy. sur la claudication intermittente : les travaux de CHARCOT *(Société de*

Voilà des cas assez nets où l'on a incontestablement affaire à une anémie de la moelle. Nous allons examiner maintenant des faits moins précis dans lesquels le même résultat (l'anémie médullaire) serait produit par une cause toute différente, par le spasme des artérioles spinales.

2. Anémie par *spasme des artérioles* [1]. — Ce groupe est important à connaître, à cause du rôle qu'on a attribué à cet élément dans la production des paralysies réflexes. On trouvera un bon résumé de la question dans les *Leçons* de Vulpian sur les vaso moteurs.

Dans des expériences sur les reins et les capsules surrénales, Brown-Sequard remarqua que l'excitation des nerfs de cet organe, par une ligature notamment, entraîne la constriction des vaisseaux de la pie-mère et de la moelle. C'est là le spasme des artérioles produit par excitation réflexe des vaso-constricteurs.

Partant de ce fait, de l'anémie spinale qui devait en résulter et des conséquences connues de l'anémie de la moelle sur les fonctions de cet organe, il voulut trouver là une explication pathogénique des paralysies réflexes décrites par Graves, que Jaccoud et Weir Mitchell appellent des paralysies d'origine périphérique ou par irritation périphérique.

Le type clinique de ce genre de paralysie s'observe par exemple, dans le cours des maladies des voies génito-urinaires. Un homme atteint de néphrite voit survenir progressivement une paralysie des membres inférieurs qui va en croissant et finit par être complète.

Des paralysies du même ordre se présenteraient dans l'entérite, la colite, la dysenterie, les maladies de l'utérus, etc. Brown-Sequard classe encore dans la même catégorie : la cécité par contusion du nerf frontal, les paralysies sous l'influence de la dentition ou des vers intestinaux, et aussi certaines paralysies traumatiques survenant dans une région autre que celle qui a reçu directement la blessure [2].

Pour Brown-Sequard, dans tous ces cas il y a une excitation centripète entraînant une contracture réflexe des artérioles de la moelle : anémie spinale et paralysie consécutive. Ce n'est donc pas la paralysie qui est réflexe, à proprement parler, c'est la contracture vasculaire.

Cette théorie a été vivement combattue par Jaccoud, Weir Mitchell et Vulpian. Voici les principales objections : Il faudrait que cette contracture durât bien longtemps sans produire d'épuisement. Cet argument a sa valeur ; mais cependant on voit, chez les hystériques par exemple, des contractures durer très longtemps. — Ces contractures ne doivent produire qu'une anémie incomplète, et alors on devrait

Biologie, 1858, et *Œuvres complètes, passim)*, — le récent mémoire de Dutil et Lamy *(Archives de Médecine expérimentale*, V, n° 1, 1893), — et nos *Leçons de Clinique médicale*, 1891.

[1] Nous avons déjà insisté sur ce mécanisme pathogénique (pag. 58) au chapitre de l'anémie cérébrale.

[2] Un certain nombre de ces faits font partie, à l'heure actuelle, du domaine des manifestations hystériques.

observer un simple affaiblissement au lieu d'une paralysie complète, ou des phénomènes convulsifs avant les phénomènes paralytiques. Si au contraire l'anémie produite est complète, pourquoi n'observe-t-on jamais de ramollissement consécutif, comme après les oblitérations vasculaires? — De plus, les paralysies par anémie vraie portent sur la sensibilité et sur la motilité ; dans les paralysies réflexes, au contraire, la motilité est seule atteinte : pourquoi cette immunité de la substance grise ?

Jaccoud et Weir Mitchell ont voulu substituer à cette hypothèse celle de l'épuisement nerveux. Une excitation centripète supprime l'excitabilité fonctionnelle d'un segment de la moelle ; d'où paralysie. — On comprend difficilement cet épuisement persistant longtemps et ne se produisant pas, d'autre part, à la suite des névralgies très douloureuses, etc.

Vulpian repousse ces deux théories et se demande si même il existe des paralysies réflexes, c'est-à-dire sans lésion matérielle de la moelle. Il rappelle les faits que nous avons déjà cités à propos de l'étiologie des myélites chroniques diffuses, dans lesquels une lésion de la moelle avait succédé à une lésion des nerfs, et de prétendues paralysies réflexes correspondaient à de véritables myélites, et il pense qu'il en est ou qu'il en sera ainsi dans la plupart des observations.

En tout cas, et c'est la conclusion qu'il nous importe ainsi de retenir, on a singulièrement exagéré le rôle de l'anémie spinale par spasme des artérioles, et il n'y a peut-être plus lieu d'en faire une classe clinique utile.

II. Les causes qui agissent sur la quantité totale du sang, les hémorrhagies, par exemple, n'agissent que d'une manière accessoire sur la moelle. Les phénomènes d'anémie spinale (Abeille, Landry) ne sont alors qu'un épisode dans le tableau général et ne méritent pas de nous arrêter.

Nous mentionnerons seulement quelques faits de Grisolle, Moutard-Martin, etc., dans lesquels la paralysie semble avoir été produite par l'anémie de la moelle après les hémorrhagies, et notamment après les hémorrhagies rectales ou utérines [1].

Il faut du reste se méfier de ces paralysies, qui se présentent ordinairement dans des cas de chlorose souvent compliqués d'hystérie.

Un mot maintenant du TRAITEMENT

Les réserves que nous avons apportées au rôle clinique de l'anémie spinale restreignent aussi la thérapeutique. Nous avons diminué l'importance du type sur lequel les physiologistes et les médecins s'escrimaient le plus : le type d'anémie spinale par spasme des artérioles.

On a proposé, dans ce cas, tous les agents qui auraient une action vaso-dilatatrice, pour combattre cette contracture réflexe des vaisseaux

[1] Voy. aussi *Gazette hebdomadaire*, 1877, 28.

de la moelle ; on a employé la strychnine, le nitrite d'amyle, etc. Nous ne croyons pas utile d'insister.

Contre l'anémie de la moelle par oblitération vasculaire, il n'y a que peu de chose à faire. Toniques et reconstituants,... telle est l'indication capitale et générale. Nous croyons qu'il est difficile d'agir sur la circulation de la moelle elle-même autrement que par l'électricité ; on a cependant préconisé l'emploi d'agents thérapeutiques tels que la strychnine, l'opium, le nitrite d'amyle ; Brown-Sequard, enfin, recommande le décubitus dorsal, la tête haute et les extrémités relevées.

CHAPITRE III.

HÉMORRHAGIE DE LA MOELLE [1].

Hématomyélie. — Apoplexie spinale.

L'hémorrhagie de la moelle est très rarement primitive ; c'est le contraire de ce que nous avons noté pour l'hémorrhagie cérébrale. L'hématomyélie primitive est même tellement rare qu'on en a nié l'existence. Il y a certainement beaucoup de cas publiés sous ce titre, mais il y a des erreurs d'interprétation pour le plus grand nombre.

a. Hayem, après avoir dépouillé avec beaucoup de soin toutes les observations connues d'hémorrhagie de la moelle, pour sa Thèse d'agrégation (1872), a admis et confirmé l'idée de Charcot, que l'hémorrhagie est toujours secondaire à l'inflammation médullaire, qu'il y a toujours *hématomyélite* et non *hématomyélie* [2].

[1] Charcot ; *Maladies du système nerveux*, tom. I et II, *passim.* ;
Hayem ; *Des hémorrhagies intra-rachidiennes ;* Thèse d'agrégation, 1872 ;
Eichhorst ; *Pathologie interne*, tom. III, 1889, pag. 134 ;
Parmi les faits d'hémorrhagie de la moelle qui ont été publiés récemment, nous relevons les suivants :
Sinclair ; *Lancet*, 5 octobre 1885 (dans l'hémophilie) ;
Dreschfeld ; *Brit. med. Journ.*, octobre 1885, pag. 837 (refroidissement brusque) ;
Leyden ; *Zeits. f. kl. Med.*, 1887, XIII, 3-4, pag. 225 (ramollissement de la moelle);
Berardino ; *Rivista clinica*, 1889, n° 9, pag. 459 (5 cas) ;
Sharkey ; *Lancet*, 23 mai 1891 ;
Ewald ; *Berl. kl. Woch.*, 31 août 1891, pag. 781 (traumatisme);
Diller ; *Journ. of the Am. med. assoc.*, 14 novembre 1891 ;
Kindred, Preston ; *Med. News*, 13 février 1892 ;
Parkin ; *Guy's Hosp. rep.*, XLVIII, 1892 (7 cas) ;
Minor ; *Arch. f. Psych.*, XXIV, 3, 1892, pag. 693 ;
Raymond ; *Revue Neurologique*, 31 mars 18 3, pag. 98 ;
Collins ; *Med. Record.*, 27 mai 1893.
D'autres faits du même ordre seront cités dans le cours de l'exposé.

[2] Nous avons également signalé (pag. 764) la fréquence de l'hémorrhagie médullaire dans la syringomyélie ; elle est commune dans les tumeurs de la moelle en général.

La plupart des auteurs sont cependant portés aujourd'hui à considérer cette conclusion comme trop générale et trop absolue. Il est le plus souvent très difficile de distinguer si une *myélite* suit ou précède une hémorrhagie.

b. Il y a des faits qui tendent à établir la réalité de l'*hématomyélie primitive*. Grisolle a vu une hémorrhagie de la moelle en même temps qu'un ramollissement du bulbe; Hutin, une hémorrhagie de la moelle en même temps qu'un ramollissement du cerveau; Saccheo, Jaccoud, une hémorrhagie de la moelle en même temps qu'une hémorrhagie du cerveau. Ces faits, surtout les derniers, ont une grande importance, l'hémorrhagie cérébrale n'étant pas la conséquence d'une encéphalite et provenant des altérations vasculaires. Nous avons observé un autre fait du même ordre : une femme qui devint subitement paraplégique dix-huit mois après avoir eu une attaque d'hémiplégie[1]. Liouville a constaté aussi dans la moelle des *anévrismes miliaires*, que Cruveilhier avait du reste déjà vus.

On a observé, d'autre part, des hémorrhagies primitives de la moelle dans des cas de *traumatisme* rachidien et au cours des maladies *hémorrhagipares* (scorbut, maladies infectieuses graves).

Il semble démontré enfin que toutes les causes de congestion médullaire (refroidissement brusque, fatigue extrême, suppression d'un flux habituel, séjour dans l'air comprimé, stase veineuse générale), portées à un certain degré, peuvent également la produire.

Nous rapporterons en détail trois faits de Goldtammer, Eichhorst et Boinet, qui paraissent avoir été bien observés et qui nous serviront de types pour la *description clinique* de l'hémorrhagie intra-spinale[2].

Une jeune fille de 15 ans et 9 mois, non encore menstruée, sans hérédité particulière et d'une bonne santé antérieure, était assise tranquillement un jour sur une chaise, quand elle éprouve *subitement* entre les deux épaules une *douleur* si violente qu'elle pousse un cri. La douleur se répand rapidement dans le bras droit, puis dans le gauche, en même temps qu'apparaît une douleur en ceinture à la base de la poitrine. Elle tombe de sa chaise et remarque aussitôt la *paralysie* de la jambe droite; après demi-heure, la jambe gauche est aussi paralysée. On la porte à

[1] Depuis notre première édition, nous avons eu l'autopsie de la femme dont nous parlions là : or, il s'agissait parfaitement d'une myélite diffuse et non d'une hémorrhagie primitive de la moelle. Ceci non seulement fait rentrer ce cas dans les idées de Hayem, mais encore enlève toute valeur aux observations que nous citons dans ce paragraphe. Il est démontré en effet par là que la même maladie peut réaliser des processus anatomiques différents dans divers points de l'économie : une hémorrhagie primitive ici et une inflammation là. Il ne faut donc plus attacher d'importance pour cette discussion qu'aux faits suivis d'autopsie.

[2] Goldtammer ; *Revue des Sciences médicales*, VIII, 1.
Voy. aussi la Thèse de Boppe. Paris, 1881, n° 141.

l'hôpital deux heures après l'accident. Elle présente alors une paraplégie complète, ainsi qu'une paralysie des muscles du dos et de l'abdomen, une *anesthésie* absolue remontant exactement des deux côtés jusqu'aux mamelons et en arrière jusqu'à la quatrième dorsale. Le mouvement et la sensibilité sont intacts au-dessus de cette ligne. Les douleurs disparaissent rapidement. Les mouvements *réflexes sont conservés*, ainsi que l'excitabilité musculaire dans les extrémités inférieures; *la vessie est paralysée*, mais l'urine est normale.

Après quatre mois, les réflexes sont exagérés et il y a des secousses involontaires dans les extrémités inférieures, puis des contractures dans les muscles paralysés, qui se mettent d'abord dans l'extension, puis définitivement dans la flexion. Il y a *atrophie* progressive des cuisses et des jambes.

Surviennent plusieurs atteintes de cystite purulente, puis des escharcs, et la malade succombe un an après le début.

A l'autopsie, on découvre un foyer hémorrhagique au niveau de la deuxième dorsale. La moelle est saine au-dessus et au-dessous du foyer, sauf une lésion descendante dans les cordons latéraux, à laquelle étaient dus les phénomènes de contracture de la deuxième période, et une sclérose ascendante des cordons de Goll jusqu'au calamus scriptorius.

Voici maintenant le fait de Eichhorst [1]:

Une jeune fille de 28 ans, douze heures après l'arrêt de menstrues d'ailleurs régulières, éprouve une sensation toute spéciale à la peau depuis l'ombilic jusqu'aux orteils : prurit léger avec picotements, qui dure toute la journée. En même temps, diminution des forces dans les membres inférieurs, impossibilité d'uriner malgré un pressant besoin. Le soir, paralysie progressive des membres inférieurs avec secousses convulsives par accès répétés. Le lendemain, toute la partie inférieure du corps est comme morte pour la malade; la sensation du picotement s'étend jusqu'à la moitié gauche du tronc et au membre supérieur gauche. Faiblesse du bras gauche....

Les jours suivants, la paralysie motrice et l'anesthésie cutanée font des progrès. La fièvre apparaît, s'élève à 40°, et la malade succombe dans le coma avec irrégularité de la respiration, le cinquième jour de la maladie.

A l'autopsie, foyers de ramollissement et d'hémorrhagie; l'examen microscopique démontre aux yeux de l'auteur que l'apoplexie capillaire était primitive.

Les vaisseaux, en effet, sont le siège d'altérations remarquables. Très larges, remplis de globules sanguins, ils présentent sur leur trajet d'innombrables dilatations sacciformes ou fusiformes. En certains points, ils sont rompus sur le côté, de sorte que les globules sanguins

[1] EICHHORST; *Revue des Sciences médicales*, IX, pag. 160.

ont pénétré dans la gaîne de Robin. Enfin, celle-ci cédant à son tour, le sang a fait irruption dans le tissu nerveux.

D'un autre côté, les éléments nerveux, dans les foyers récents, ne présentent pas les caractères de l'inflammation, ni granulations graisseuses, ni prolifération cellulaire. En quelques points, au niveau des foyers anciens, on constate une dégénérescence graisseuse des parois vasculaires. Là aussi existe une inflammation secondaire des éléments nerveux.

Dans le cas de Boinet[1], il s'agissait d'une hémorrhagie primitive de la moelle survenue à la suite d'un bain de mer prolongé, en l'absence de tout autre accident morbide chez le sujet. En vingt-quatre heures la paralysie des membres inférieurs et supérieurs fut complète; le lendemain survinrent des troubles de la parole, puis de la déglutition; le malade succomba au quatrième jour à l'asphyxie par paralysie bulbaire. — A l'autopsie, on trouva des foyers hémorrhagiques dans diverses régions de la moelle.

Ajoutons enfin que Minor[2] a observé cinq cas d'hématomyélie centrale, c'est-à-dire dans lesquels le foyer de l'hémorrhagie occupait la région périépendymaire; dans tous ces cas il a constaté chez les malades la dissociation syringomyélique de la sensibilité. L'affection, d'origine traumatique, débutait brusquement par des paralysies étendues, de l'anesthésie, une température élevée, de la rétention d'urine avec constipation, et s'accompagnait fréquemment d'escharres et de cystite purulente. Puis les troubles moteurs et sensitifs s'atténuaient et faisaient place, après un temps très court, à de l'amyotrophie et à une dissociation caractéristique de la sensibilité. Nous avons discuté dans un autre chapitre (pag. 786) le diagnostic de ces cas avec la syringomyélie.

Ces faits résument mieux que toute description didactique la marche clinique d'une hémorrhagie de la moelle, dont ils consacrent la réalité, sinon la fréquence. Le triage n'étant du reste pas encore fait d'une manière définitive entre l'hématomyélie et l'hématomyélite, l'observation rigoureuse n'ayant pas encore fait connaître un nombre suffisant d'hémorrhagies primitives vraies, on tomberait dans le schéma si l'on voulait en dire davantage.

Le *diagnostic* est très difficile chez le vivant; même avec un début brusque, apoplectiforme, on n'a pas toujours affaire à une hémorrhagie; le fait personnel que nous avons cité plus haut montre bien la possibilité de cette confusion clinique.

Eichorst recommande, comme *traitement*, les sangsues ou ventouses scarifiées, les toniques et les laxatifs, ainsi que le décubitus prolongé

[1] Boinet; *Congrès de l'Association française pour l'avancement des Sciences*, Marseille, 1891.

[2] Minor; 10e Congrès international des Sciences médicales (Berlin), août 1890.

sur le *réservoir de Chapman*[1] rempli de glace ; à l'intérieur il préconise l'iodure. A une période un peu éloignée du raptus hémorrhagique, on emploiera l'électricité.

Nous n'insistons pas : c'est une question encore à l'étude.

[1] Cet appareil, très utilisé par les Allemands dans les affections de la moelle, présente le dispositif suivant (Eichhorst *Pathologie interne*) : « Trois vessies en caoutchouc, de forme allongée, sont superposées de telle sorte que, la vessie inférieure étant plus longue que l'intermédiaire, et celle-ci plus longue que la supérieure, ces trois vessies se dépassent les unes les autres de cette différence de longueur. On emplit l'appareil de glace, de façon à ce que la glace, dans chacun des réservoirs, atteigne l'extrémité inférieure du réservoir sus-jacent. Les malades reposent très commodément sur cet appareil, qui s'adapte bien aux formes de la colonne vertébrale.

« Il est, — ajoute Eichhorst, — un principe dont il ne faut jamais se départir dans l'emploi de tous les appareils en caoutchouc analogues à celui-ci : on ne doit jamais les appliquer à même la peau des malades ; il faut toujours, au contraire, interposer entre le caoutchouc et les téguments un tissu léger et fin, à titre de protection, un tissu de laine par exemple ; sans cette précaution, la peau ne tarde pas à s'enflammer, et cette complication est à redouter et à éviter chez les myélitiques plus que chez toute autre catégorie de malades. Il ne faut pas non plus oublier de vider l'appareil et de le remplir à nouveau de glace aussitôt que le contenu en est fondu ; sans quoi l'eau ne tarde pas à s'échauffer et le réservoir n'agit plus que comme un épithème chaud ».

FIN DU TOME PREMIER.



TABLE DES MATIÈRES

DU TOME PREMIER.





